

Vilma Seppä
Miia Uusiniitty

HOITO-OPAS INCL-LAPSEN HOITAJILLE

Hoitotyön koulutusohjelma
2014

HOITO-OPAS INCL-LAPSEN HOITAJILLE

Seppä Vilma

Uusiniitty Miia

Satakunnan ammattikorkeakoulu

Hoitotyön koulutusohjelma

Toukokuu 2014

Ohjaaja: Myllymaa Tapio

Sivumäärä: 42

Liitteitä: 3

Asiasanat: INCL, hoito-opas, kehitysvammaisuus, perhekeskeisyys

Opinnäytetyön tarkoituksena oli kerätä kirjallisuuskatsauksena tietoa INCL- lapsen hoidon erityispiireistä ja tuottaa sen pohjalta hoito-opas INCL- lapsen hoitajille. INCL on varhaislapsuuden etenevä keskushermostotauti, joka alkaa oireilla noin 1-2 vuoden iässä ja johtaa lapsen ennenaikaiseen kuolemaan

Tavoitteena oli antaa informaatiota ja käytännön ohjeita uudelle hoitajalle, joka ei välttämättä ole aikaisemmin kuullutkaan kyseisestä sairaudesta. Opinnäytetyöntilaaja on Suomen INCL- yhdistys.

Opinnäytetyö tehtiin koska aikaisempia hoitajalle suunnattuja teoksia aiheesta ei ole tehty. Laajasti INCL- taudista kertovaa tietoa on olemassa melko vähäisesti, joten tiedon kokoaminen yhteen oli tarpeellista.

Opinnäytetyö koottiin kirjallisuuskatsauksen vaiheiden mukaisesti. Aiheiden valinnassa käytettiin Pirjo Saaren kattavaa INCL- kansiota, johon on koottu INCL- taudin keskeisimmät asiat, sekä tekijöiden omia näkemyksiä hoito-oppaan kannalta keskeisimmistä asioista.

Opinnäytetyön teoriaosuus sisältää kuvauksen sairaudesta ja sen luonteesta. Lisäksi siinä käsitellään vanhempien tukemista, työntekijän jaksamista ja lapsen kohtaamiseen liittyviä asioista sekä jokapäiväiseen elämään liittyviä hoitotoimenpiteitä. INCL- lapsen hoito-oppaaseen on koottu teoriaosuuden keskeisimmät asiat tiivistysti.

CARE GUIDE FOR THE INCL-CHILD'S CARERS

Seppä Vilma
Uusiniitty Miia
Satakunta University of Applied Sciences
Degree Programme in Nursing
May 2014
Supervisor: Myllymaa Tapio
Number of pages: 42
Appendices: 3

Keywords: INCL, care guide, mental retardation

The purpose of this literature review was to gather information about special care-points of INCL child's and provide careguide for INCL child's caregivers. INCL is early childhood progressive central nervous system disease, which begins to show symptoms about 1-2 years of age and leads the child's to premature death.

The aim was to provide information and practical advice for the new nurse who does not necessarily have previously heard of the disease. Thesis client is Finnish INCL Association.

The thesis was done because there wasn't any other guide about INCL for nurses. There is quite small amount of information about INCL disease, so it was necessary to gather together information about the disease.

INCL is early childhood progressive central nervous system disease, which begins to show symptoms about 1-2 years of age and leads the child's to premature death.

The thesis was collected by a literature review step. Selection of the main points of the thesis were based on INCL-folder made by Pirjo Saari, where are collected the main points of INCL-disease. Also we used our own point of view to select topics.

The theoretical part includes a description of the disease and the character of the disease. Also thesis includes support for parents and the workers, and thoughts about child encounter and the daily care. INCL child care guide summarizes the theoretical part of the key issues compressed.

SISÄLLYS

1	JOHDANTO.....	6
2	PROJEKTIN LÄHTÖKOHDAT	7
2.1	Projektin tausta, tarkoitus ja tavoitteet.....	7
2.2	Projektin teoreettiset lähtökohdat	8
2.3	Kehitysvammaisuus	8
3	INCL.....	10
3.1	Taudin määrittely	10
3.2	Perinnöllisyys.....	11
3.3	Oireet ja sairauden eteneminen	12
4	HENKINEN JAKSAMINEN	14
4.1	Ensitieto	14
4.2	Sopeutuminen	15
4.3	Perheen tukeminen.....	17
4.4	Työntekijöiden haasteet ja jaksaminen	18
4.5	Surutyö.....	20
5	INCL-LAPSEN HOITO	22
5.1	Lääkehoito.....	22
5.2	Epileptiset kohtaukset	24
5.3	Epilepsiakohtauksen hoito	26
5.4	Ravinto ja ruuansulatus.....	27
5.4.1	Syöttäminen	28
5.4.2	Letkuruokinta	29
5.5	Päivittäiset hoitotoimet	30
5.5.1	Ihon hoito	30
5.5.2	Suuhygienia	31
5.5.3	Limaisuus ja oksentelu	31
5.5.4	Hengitys	32
5.6	Aistit.....	32
5.6.1	Tuntoaisti ja kosketus	33
5.6.2	Kuuloaisti	34
5.6.3	Näkö-, asento- ja liikeaisti.....	34
5.7	Liikunta ja fysioterapia	35
5.7.1	Vatsan toimintaa parantava jumppa	36
6	PROJEKTIN ARVIOINTI JA POHDINTA	37
6.1	Luotettavuus ja eettisyys.....	37
6.2	Projektin eteneminen	38

6.2.1 Pohdinta	39
6.2.2 Oma kokemus	39
7 LÄHTEET	41
LIITTEET	
LIITE 1	
LIITE 2	
LIITE 3	

1 JOHDANTO

Suomessa todetaan vuosittain keskimäärin kolme uutta INCL- lasta. Suomessa INCL on pienten lasten yleisin vaikea aivotauti. (Saari 2006.) INCL- taudista kertovia laajoja teoksia on vähän, joten tiedon kerääminen yhteen oli merkittävää.

Opinnäytetyöntekijät ovat työskennelleet INCL- lasten kanssa ja kokeneet, että perehdytys sairauteen liittyvistä erityispiirteistä on ollut melko vähäistä ja tietoa on ollut vaikea löytää. Tämän vuoksi otettiin yhteyttä Suomen INCL- yhdistykseen ja ehdotettiin tiivistetyn oppaan tekemistä INCL- lapsen hoidosta, jotta tulevilla hoitajilla olisi olemassa tietopaketti hoidon tueksi.

INCL- lapsen vanhemmille on olemassa lehtinen ”Elämänpituiset jäähyväiset: kun lapsi sairastaa INCL- tautia” vuodelta 1998. Aiheesta on myös tehty kaksi opinnäytetyötä ”INCL- tautia sairastavien lasten vanhempien jaksaminen” ja ”INCL- perheiden vuorovaikutuksen tukeminen”. Aikaisempia hoitajille tarkoitettuja oppaita ei siis ole.

Hoito-oppaassa perehdytään INCL-taudin kannalta keskeisimpiin hoitotyöhön liittyviin asioihin. Näitä ovat INCL - taudin perinnöllisyys, oireet, sairauden eteneminen sekä hoito. Hoitoon liittyen selvitetään seuraavia käsitteitä: henkinen jaksaminen, lääkehoito, ravinto ja ruuansulatus, aistit, päivittäiset hoitotoimet ja liikunta ja fysioterapia.

2 PROJEKTIN LÄHTÖKOHDAT

2.1 Projektin tausta, tarkoitus ja tavoitteet

Projektin tarkoituksena oli tuottaa hoito-opas INCL- lapsen hoitajille. Hoito-oppaan tulee olla helposti ymmärrettävä ja antaa kattavasti informaatiota itse sairaudesta ja sen luonteesta, jokapäiväiseen elämään liittyvistä hoitotoimenpiteistä, vanhempien tukemisesta ja lapsen kohtaamiseen liittyvistä asioista.

Tämä opinnäytetyö toteutetaan kirjallisuuskatsauksena, joka noudattaa projektille tunnusomaisia piirteitä, koska siinä tuotetaan hoito-opas. Työ on kuvaileva kirjallisuuskatsaus, joka on yksi yleisempiä kirjallisuuskatsauksen perustyypeistä. Kuvailevaa kirjallisuuskatsausta voidaan kuvailla yleiskatsaukseksi ilman tarkkoja ja tiukkoja sääntöjä (Salminen 2011, 6).

Projekti on ainutkertainen ja edustaa hyvin rajattua ja määriteltyä toimintaa. Menestyvät projektityöntekijät pitävät kiinni aikaresurssistaan. Projektilla on ennalta määritellyt tavoitteet ja se on suunniteltu hyvin. Jotta projekti onnistuisi, sen elinkaaren vaiheina korostuu suunnittelu-, aloittamis- ja toteuttamisvaihe. Erityisen tärkeää on suunnitteluvaihe, sillä siinä tehdään keskeisimmät projektia koskevat päätökset. (Paasivaara, Suhonen & Nikkilä 2008, 7-8.)

Projektin alussa laaditaan projektisuunnitelma, joka kertoo miten projektille suunnitellut tavoitteet voidaan saavuttaa. Projektisuunnitelmassa vastataan seuraaviin kysymyksiin: mitä tehdään, kuka tekee, miten tekee ja milloin. (Pelin 2011, 83.)

Projektin suunnitteluvaiheessa on hyvä pohtia mahdollisia riskitekijöitä, jotka vaikuttavat projektin onnistumiseen. Projektin onnistuminen riippuu niin projektista itsestään kuin myös ulkoisista tekijöistä. Muutokset ulkoisissa tekijöissä voivat olla uhka projektin onnistumiselle. (Silfverberg 2007, 47.) Tässä opinnäytetyössä riskejä ovat aikataulun pettäminen, palautteen saanti, yhteistyötahojen välinen viestintäongelma ja aineiston vähäisyys.

2.2 Projektin teoreettiset lähtökohdat

Projektissa käytettiin hoitotyön perustietoa kirjallisuudesta määritelläksemme keskeiset käsitteet, joita ovat kehitysvammaisuus, INCL ja sen perinnöllisyys, oireet, hoito ja sairauden eteneminen.

Opinnäytetyössä käsitellään lähinnä lapsen sairauden hoitoa, mutta myös perhe ja perhekeskeisyys on muistettava lasten hoitotyötä tehdessä.

Lapsen paras ei useimmiten voi toteutua ilman vanhempia/huoltajia. Perheen hyvinvointi, vanhempien parisuhde ja vanhemmuuden laatu vaikuttavat lapsen hyvinvointiin ja kehitykseen. Perhekeskeisen työotteen tavoitteena on korostaa perhettä itsensä asiantuntijana. Perhettä arvostetaan ja kuullaan kaikissa siihen koskevissa päätöksissä ja suunnitelmissa. Näkökulmassa korostuu perheen voimavarojen vahvistaminen ja se, että yhdelle perheenjäsenelle tapahtunut vaikuttaa koko perheen hyvinvointiin ja toimintakykyyn. (Koistinen, Ruuskanen & Surakka 2004, 16- 17.)

Opinnäytetyöhön on koottu yleistettyjä hoitoon liittyviä ohjeistuksia. Täytyy kuitenkin muistaa, että jokainen lapsi on ainutlaatuinen yksilö, joten kaikki käsitellyt asiat eivät sovellu jokaisen INCL- lapsen kohdalle. Jokaisen INCL- lapsen hoito on suunniteltu yksilöllisesti ja on olemassa erilaisia tapoja toteuttaa hoitoa. Kyseessä on rappeuttava ja etenevä sairaus, joten eri ikä- ja kehitysvaiheissa tarvitaan erilaisia hoitomuotoja.

2.3 Kehitysvammaisuus

Kehitysvammaisuus on moniulotteinen käsite. Sen perustana on yksilön psyykinen tai fyysinen erilaisuus, mutta käsitteen merkitys, sisältö ja kokemus määrittävät sosiaalisesti. Kyseessä on siis yksilöllinen haitta, kokemus tai voimavara. Sairaus on dynaaminen tila, johon liittyy sairauden eteneminen tai paraneminen, joten vammaisuus ei ole sairaus. Vammaisuus on pysyvää, mutta sen vaikeusaste voi muuttua. (Koistinen ym. 2004, 353.)

Kehitysvammaisuudella tarkoitetaan yksilön kehityksen aikana tullutta fyysistä, psyykkistä tai sosiaalista vajavuutta. Kehitysvammaisuus voidaan jakaa liikunnalliseen - ja älylliseen kehitysvammaisuuteen, mutta nämä liittyvät usein toisiinsa, jolloin lapsi on saattaa olla monivammainen. Liikunnallisessa kehitysvammassa motoriset toiminnot ovat puutteelliset, kun taas älyllisessä kehitysvammassa psyykkinen suorituskky on heikentynyt. Kehitysvammaan liittyy usein myös aistivamma sekä alttius muihin lisäoireisiin ja – vammoihin on suuri. Yleisimpiä lisäoireita ja – vammoja ovat mm. kommunikaatiovaikeudet, oppimis- ja kehityshäiriöt, autismi, synnynäiset sydänviat, tajuttomuus ja kouristuskohtaukset sekä psyykkiset häiriöt. (Ivanoff, Risku, Kitinoja, Vuori & Palo 2001, 201 -202.)

Kehitysvammaisuus jaetaan myös neljään älylliseen kehitysvammaisuuden vaikeusasteeseen, jotka ovat lievä, keskivaikea, vaikea ja syvä. Lievässä älyllisessä kehitysvammaisuudessa oppimisvaikeudet ovat yleisiä. Lievästi kehitysvammainen kykenee olemaan henkilökohtaisissa toimissaan omatoiminen ja asumaan itsenäisesti tai hie-man tuettuna. Sosiaalisten suhteiden ylläpito ja työnteko useimmiten onnistuvat. Keskivaikeasti kehitysvammaisella on usein merkittäviä viiveitä kehityksessä ja kou-luässä lapset tarvitsevat erityisopetusta. Osa kykenee toimimaan omatoimisesti, osa taas tarvitsee tukea. Vaikeasti kehitysvammainen tarvitsee jatkuvaa tukea ja ohjausta. Vaikeasti vammaisen on täysin riippuvainen muista ihmisistä ja kuntouttaminen vaa-tii paljon työtä. Kuntoutuksen tuloksena vaikeastikin kehitysvammainen voi kuntou-tua melko itsenäiseksi. Syvästi kehitysvammainen tai toisin sanoen vaikeimmin vammaisen on täysin riippuvainen muista ihmisistä ja vaatii jatkuvaa hoivaamista ympäri vuorokauden. Syvästi kehitysvammaisten lasten opetuksessa tavoitteena on päivittäisiin elämäntilanteisiin liittyvien perusvalmiuksien kehittäminen. Syvästi ke-hitysvammaisilla on vakavia puutteita liikunnassa, kommunikaatiossa sekä kyvyssä huolehtia henkilökohtaisista toimista ja hallita rakon ja suolen toimintaa. (Koistinen ym. 2004, 354.)

3 INCL

3.1 Taudin määrittely

INCL - tauti kuuluu NCL- tauteihin eli neuronaalisiin seroidilipofuskinooseihin. NCL - taudit ovat harvinaisia suomalaiseseen tautiperintöön kuuluvia sairauksia. NCL - tauteja ei pystytä parantamaan, mutta erilaisilla lääkkeillä voidaan helpottaa tautiin liittyviä oireita sekä mahdollisimman monipuolisella liikunnalla ja kuntoutuksella voidaan helpottaa oireita. Suomessa esiintyy kolmea eri lasten nuoruusiän NCL - tautimuotoja: INCL, LINCL ja JNCL. INCL alkaa varhaislapsuudessa, LINCL alkaa yleensä leikki-iässä ja JNCL on esikouluiässä alkava. (Suomen JNCL- perheiden tukiyhdistys ry:n www-sivut 2014.) NCL – tautien ilmaantuvuus maailmanlaajuisesti on noin 1: 20 000 elävänä syntynyttä lasta kohden (Salonen 2001, 9).

INCL opittiin tuntemaan itsenäisenä sairautena 1960-luvun lopulla. Suomessa todetaan vuosittain keskimäärin kolme uutta INCL – lasta. Taudin ilmaantuvuus on Suomessa nykyään 1:18 000 elävänä syntynyttä lasta kohden. (Saari 2006.) Infantiili neuronaaali seroidilipofuskinoosi eli INCL on varhaislapsuuden etenevä keskushermostotauti. INCL on maamme yleisin pienten lasten vaikea aivotauti, mutta tauti on silti erittäin harvinainen. INCL on tauti, joka johtaa lapsen vaikeaan kehitysvammaan sekä hyvin varhaiseen kuolemaan. (Wartiainen-Suojalehto 2002, 2)

INCL – lapsen keskimääräinen elämänkaaren pituus on 9-11 vuotta (Wartiainen-Suojalehto 2002, 2). INCL – lapsi syntyy aivan kuin muutkin lapset, oppii konttaamaan, kiipeää pystyyn sekä ojentaa kättään. Osa näistä lapsista ottaa ensi askelet, mutta kadottavat taitonsa. Taudin puhjettua taantuminen on raju, liikkumiskyky häviää, hymy vaimenee, kädet eivät enää tavoittele esineitä ja kasvu hidastuu. (Santavuori 1994, 8.)

3.2 Perinnöllisyys

Suomesta puuttuu joitakin sairauksia, jotka voivat olla muualla maailmassa melko yleisiä. Suomessa tunnettaan kuitenkin noin 30 peittyvästi periytyvää sairautta, joita esiintyy vain Suomessa. Kolmannes näistä sairauksista johtaa kehitysvammaisuuteen. Yksi näistä on INCL joka kuuluu suomalaiseen tautiperintöön. Suomen kanta-väestö on aikoinaan ollut hyvin vähälukuinen ja harvasti asuttu. Vaikeiden kulkuyhteysien vuoksi asutuskeskuksista on muodostunut perintötekijöiltään eristyneitä alueita ja osaan niistä on syntynyt peittyvästi periytyviä geenivirheitä poikkeuksellisen paljon. (Kaski, Manninen & Pihko 2012, 50- 51.)

INCL – tauti on peittyvästi periytyvä, mikä tarkoittaa sitä, että lapsi on saanut saman sairautta aiheuttavan perintötekijän molemmilta vanhemmiltaan. Vanhemmat ovat kuitenkin itse terveitä, koska heillä kyseinen perintötekijä esiintyy yksinkertaisena. Perheessä, jossa molemmat vanhemmat kantavat tätä geenivirhettä on 25 %:n riski saada sairas lapsi ja 75 %:n mahdollisuus saada täysin terve lapsi. (Saari 2006, 25.)

Joka 70. suomalaisella on perintötekijöissään INCL – geeni. DNA – tutkimusten perusteella INCL:a aiheuttava perintötekijä on paikannettu kromosomiin 1. Tämän tiedon avulla voidaan mahdollistaa sikiödiagnostiikka niissä perheissä, joihin on aikaisemmin syntynyt INCL – tautia sairastava lapsi. Sikiödiagnostiikka voidaan suorittaa istukkanäytteestä 8. – 12. raskausviikolla. Tutkimus ei kuitenkaan ole täysin luotettava, koska siihen sisältyy alle 5 %:n virheriski. (Saari 2006, 26.)

DNA-tutkimuksella tehtävää taudin diagnoosia voidaan tukea magneettikuvalöydöksellä. INCL-DNA- analyysi on suomalaisille lapsille luotettava ja se antaaakin 98 %:ssa tapauksista varman diagnoosin. Jos DNA- näyte on negatiivinen, mutta siitä huolimatta INCL- tautiepäily on vahva tai kyseessä on ei-suomalainen vanhempien lapsi, on seerumin PPT1- näyte tarpeen. (Sillanpää ym. 2004, 340- 341.)

3.3 Oireet ja sairauden eteneminen

INCL – tautiin sairastuvien lasten varhaiskehitys on normaali ensimmäisen vuoden aikana, joissakin tapauksissa se voi kestää pidempäänkin. Useimpien INCL – tautiin sairastuneiden lasten liikunnallinen ja henkinen kehitys alkavat hidastua 6-12 kuukauden iässä. Aivan alkuvaiheessa hidastumista on mahdotonta havaita. 12- 18 kuukauden iässä ilmenevät sairauden selvimmät oireet. (Saari 2006, 4-5.)

INCL – lapsi on liikunnallisesti ja henkisesti jäljessä ikäistensä kehitystä. INCL- lapsen tasapaino on normaalia huonompi, lihaksisto on velto eikä hän kykene havaitsemaan pieniä, noin 1 cm, kokoisia esineitä. Vartaloon nähden pään ympärys on liian pieni. (Saari 2006, 4-5.)

18- 22 kuukauden iässä monilla lapsilla esiintyy niin sanottuja kutomista-pesemistä muistuttavia pakkoliikkeitä käsissä sekä joskus käsivarren pronatio-supinaatio liikesarjoja. Yleistä INCL- taudissa on raajojen ja vartalon pakkoliikehdintä sekä myokloniat. (Saari 2006, 4-5.)

Myokloniat ovat lihasnykäyksiä, jotka painottuvat yläraajoihin. Myoklonioita voi olla eriasteisia. Ne voivat olla joko todella lieviä, jolloin niiden havaitseminen on vaikeaa tai ne voivat olla rajuja saaden potilaan tiputtamaan tavaroita käsistään. Ne saattavat esiintyä sarjoina tai olla yksittäisiä. (Ojala, Tani & Granström 2010.)

Epileptisiä kohtauksia alkaa esiintyä keskimäärin 2,8 vuoden iässä. Useimmiten epilepsiakohtaukset ovat lyhyitä, muutamasta kymmenestä sekunnista pariin minuuttiin. Epilepsiakohtauksille tunnusomaista on pään ja silmien kääntyminen sivulle, osan raajoista ojentuminen suoraksi, mahdollisten nykäyksien esiintyminen, kasvojen värin vaihtuminen sekä mahdollisia ääntelyjä. Ääntelyllä voidaan tarkoittaa mm. itkua tai naurua. (Saari 2006, 4-5.) Kuviossa 1 on kuvattu INCL- taudin kulku ikävuosina.



Kuvio 1. INCL- taudin kulku (Sillanpää, Herrgård, Iivanainen, Koivikko & Rantala 2004, 340)

4 HENKINEN JAKSAMINEN

4.1 Ensitieto

Lähes tuhat perhettä Suomessa saa vuosittain kuulla, että heidän lapsellaan on älylliseen kehitysvammaan johtava tila. Tieto sairaudesta aiheuttaa omaisille tuskaa, koska juuri kukaan ei ole valmistautunut sellaisen lapsen syntymään, jolla on jokin kehityshäiriö. Onkin tärkeää että vanhemmille annetaan tietoa lapsen kehitysvammaisuudesta oikein. Oikealla tiedolla pyritään lievittämään diagnoosin aiheuttamaa sokkia, autamaan epäedullisissa psyykkisissä reaktioissa ja ohjaamaan heitä hankkimaan apua lapselleen sekä itselleen. Useimmilla vanhemmilla on aavistus lapsen kehitysvammaisuudesta ja tiedon odottaminen voidaan kokea ylimääräisenä taakkana. Tutkimusten mukaan, vuosien kuluttua vanhemmilta kysyttäessä moni vanhemmista olisi halunnut saada tiedon lapsen kehityshäiriöstä mahdollisimman varhaisessa vaiheessa, tilanteessa jossa molemmat vanhemmat olisivat olleet läsnä. Tieto lapsen kehitysvammaisuudesta aiheuttaa kriisireaktion johon kuuluu sokki-, reaktio- ja korjaamis- sekä uudelleensuuntautumisvaihe. (Kaski, Manninen & Pihko 2009, 276.)

Tieto lapsen parantumattomasta sairaudesta aiheuttaa aina kriisin koko perheelle, jolla on kuitenkin yksilöllinen tapa reagoida järkytykseen. Alkujärkytys voi kestää muutamasta tunnista muutamaan päivään. Alkuvaiheen tunnemyrskyssä itkeminen, viha tai tunteiden tukahduttaminen on yleistä. Usein vanhemmat eristävät omat tunteensa, jotta he kykenevät toimimaan tehokkaasti kriisitilanteessa. Tunteiden eristämisympäristö estää sairauden hyväksymisen ja sinä aikana saatua informaatiota ei kyetä käsittelemään kunnolla. Olisikin tärkeää että sokkivaiheen aikana saatu tieto käytäisiin uudelleen läpi myöhemmässä vaiheessa. Alkuvaiheessa vanhemmat saattavat ottaa yhteyttä muihin asiantuntijoihin, koska lapsen sairautta ei haluta uskoa todeksi. (Ivanoff, Risku, Kitinoja, Vuori & Palo 2001, 97.)

Vähitellen sairaus ymmärretään todelliseksi, tällöin perheessä surraan, mutta sairautta ei vielä täysin hyväksytty. Tilanteessa surraan lapsen terveyden menettämistä sekä perheen elämäntavan muuttumista. (Ivanoff ym. 2001, 97.) Reaktiovaiheen alussa masennus on yleistä. Suru on normaalia menetysten kohdatessa, mutta tässä tilan-

teessa tilannetta pahentaa avuttomuus tuntemattoman edessä. Reaktiovaiheeseen liittyy monia erilaisia tunteita surun lisäksi. Vanhemmat saattavat kokea häpeän tunnetta, sillä he kokevat etteivät kykene syystä tai toisesta saamaan normaalia lasta. Tällaisessa tilanteessa suru on entistä suurempaa, koska vanhemmat kokevat menettäneensä myös omanarvontuntoaan. (Kaski ym. 2009, 277.)

Ulkopuolinen tuki jo alkuvaiheessa on tärkeää. Alustava tiedonsaanti ja tieto siitä, että vanhemmat eivät ole tilanteessaan yksin, helpottaa. Kohtalotovereiden neuvot ja tuki voivat auttaa tilanteessa. Monet vanhemmat eivät kuitenkaan ole vielä tässä vaiheessa valmiita ottamaan yhteyttä muihin saman kokeneisiin. (Kaski ym. 2009, 277.) Perheen kesken tapahtuva keskustelu ja tuki auttaa sopeutumaan muuttuneeseen tilanteeseen. Perheen omat selviytymiskeinot ja kokemukset vaikuttavat siihen miten he kykenevät saavuttavat tasapainotilan elämäänsä. (Ivanoff ym. 2001, 97.)

Ympäristön kohtaaminen saattaa myös muodostua ongelmaksi, kuinka kertoa perheen muille lapsille, sukulaisille, ystäville ja muille läheisille ihmiselle lapsen tilanteesta. Kertominen pelottaa, koska ihmiset vierastavat helposti kaikkea tavallisuudesta poikkeavaa. Jos vanhemmat eivät kerro lapsen kehitysvammaisuudesta muille, voi läheisissä ihmisissä kehittyä epäluulo etäännyttää heitä näistä. Monilta yllättäviltä ja usein myös epämiellyttäviltä tilanteilta voidaan säästyä, kun vanhemmat uskaltavat kertoa lapsen vammaisuudesta ja vastaavat asiallisesti tietämättömyydestä aiheutuviin epäasiallisiinkin kysymyksiin. (Kaski ym. 2009, 279.)

4.2 Sopeutuminen

INCL on vaikea ja armoton sairaus, joka johtaa lapsen varhaiseen kuolemaan. Täyspainoisella hoidolla, fysioterapialla ja oikeanlaisella lääkityksellä voidaan ainoastaan helpottaa lapsen oloa. Kuolema on väistämätön, pitkät jäähyväiset, luopuminen ja surutyö ovat osa arkea. Etenevään sairauteen liittyvä tietoisuus ja pelko lapsen kuolemasta moninkertaistaa koko perheen, sekä kaikkien läheisten henkilöiden henkisen taakan. Kuoleman pelko saattaa aiheuttaa sen, että omaiset ylittävät omat henkiset ja fyysiset voimavaransa lasta hoitaessaan. Usein vanhempia vaivaa aiheeton syyllisyys-

den tunne, moitteettoman hoidon avulla he pyrkivät hyvittämään lapselle sairauden ja siitä aiheutuneet ongelmat. (Santavuori 1994, 93.)

Vanhempien roolit perheessä voivat muuttua ja parisuhde voi kärsiä. Joissakin tilanteissa toinen vanhemmista vetäytyy oman surun vuoksi jokapäiväisen elämän vastuista. Tällöin perheen muut lapset ovat vaarassa joutua laiminlyödyiksi. (Kaski ym. 2009, 278.) Vanhemmat saattavat kokea jääneensä taakkansa kanssa yksin ja eristäytyvät tuttavistaan. Yksinäisyys voi pahentua entisestään jos vanhemmat alkavat syytellä toisiaan lapsen kehitysvammaisuudesta. (Kaski ym. 2009, 278.)

Sairaus kuormittaa perhe-elämää, uusia opeteltavia asioita on paljon. Lapsen sairaus vaatii päivittäisiä hoitoja kotona tai erilaisia hoitojärjestelyjä ja usein myös toinen vanhemmista saattaa jäädä pois töistä hoitamaan lasta. Taloudellinen huoli saattaa myös ahdistaa vanhempia. (Ivanoff ym. 2001, 97.)

Henkinen puoli on erittäin raskas. Vastausta vailla oleva kysymys *miksi* saattaa mietityttää vanhempia paljon. Tilanteen hyväksyminen ilman katkeroitumista ei ole aina helppoa. Ajatukset lapsen sairauden poistumisesta saattaa olla mielessä, mutta kuitenkin väistämätön tieto lapsen parantumattomuudesta ja kuolemasta on läsnä. (Santavuori 1994, 9.)

INCL -lapsen elinkaari on lyhyt, mutta tästä huolimatta he ehtivät saada paljon rakkautta ja hoivaa osakseen ja he muokkaavat elinympäristöään inhimillisemmäksi. INCL -perheillä on samat arkipäivän askareet ja pulmat joista on selvittävä. Heidän on opeteltava miten he oppivat elämään surunsa kanssa, miten he voittavat tuskansa ja kykenevät kohtaamaan etenevän sairauden uudet järkytykset. (Santavuori 1994, 8-9.)

4.3 Perheen tukeminen

INCL -lasta hoidetaan alkuvaiheessa yleensä kotona (Saari 2006). Mikäli vammaisen hoitaminen kotona vaikuttaa ylivoimaiselta, on hänelle järjestettävä mahdollisuus päästä joksikin aikaa kuntoutus- tai palvelukeskukseen tai muuhun kodin ulkopuoliseen hoitopaikkaan (Kaski ym. 2009, 281). Jatkossa laitoshoido on mahdollista joko pysyvästi tai intervallityyppisinä hoitojaksoina. On tärkeää että perhe saa itse päättää lapsensa hoidosta, yhteiskunta antaa nykyisin monia valintamahdollisuuksia. Kotihoitoa tuetaan erilaisin väliaikaisratkaisuin, jonka ansioista monet INCL- lapset on voitu hoitaa kotona kuolemaankin asti. (Saari 2006.)

Perheen taakkaa voi jakaa kuka vain läheinen henkilö. Erityisen soveliaita tuen antajia ovat henkilöt, jotka ovat itse kokeneet saman tai joilla on omakohtaisia kokemuksia. Kaikentyyppinen vanhempain- ja potilasyhdistystoiminta on tärkeää. Perhettä tukiessa on hyvä huomioida perhe kokonaisuutena, ottaa huomioon niin vanhempien parisuhde kuin sisaruksetkin. (Santavuori 1994, 99.) Sairastuneen sisarukset tarvitsevat tietoa sairaudesta ja sen vaikutuksesta sairastuneeseen. Sisarukset saattavat potea syyllisyyttä sairaudesta ja miettiä mistä sairaus johtuu ja miksi juuri oma sisko tai veli on sairastunut. Sisaruksille saattaa myös syntyä ulkopuolinen olo, koska sairastunut lapsi vie paljon huomioita vanhemmilta. Sisaruksille onkin hyvä selventää miksi sairastunut lapsi tarvitsee paljon huolenpitoa ja hoivaa. (Ivanoff ym. 2001, 97.)

Perheen selviytymistä auttaa niin sosiaalinen, taloudellinen kuin emotionaalinen tuki. Perheen omat voimavarat auttavat selviytymään kuormittavista tekijöistä. Voimavaroja tukevia tekijöitä ovat tieto sairaudesta, perheen ulkopuolelta saatu tuki, turvalliset ihmissuhteet, hyvä parisuhde ja yhteiset toimintatavat sekä yhteenkuuluvuuden tunne, tieto siitä ettei ole sairauden ja ongelmien kanssa yksin. (Ivanoff ym. 2001, 98.)

INCL- perheiden kohtaama kärsimys ei ole lääketieteellisin keinoin hoidettavissa. Lastenneurologi Anne Nuutilan mukaan ”perhe tarvitsisi totaalisen haltuunoton, hoidon, joka antaisi tilaa ja voimaa elää nämä vuodet kuoleman laaksossa.” INCL- per-

heidän tukemiseen tarvittaisiin hoitotiedettäkin laajempaa näkemystä arjen mahdollisuuksiin liittyen sekä auttamiseen ilman rajoja. (Nuutila 2003,58.)

4.4 Työntekijöiden haasteet ja jaksaminen

Vammaisuus on luonteeltaan pysyvää joten monet henkilöt ovat osallisia hoitoon heidän elämänsä aikana. Hoitajan on huolehdittava senhetkisestä ajankohtaisesta hoidosta ja seuraava työntekijä tai työryhmä jatkaa siitä, mihin edellinen on jäänyt. Työntekijöiden on pyrittävä siihen että kukin kehitysvammainen henkilö ja hänen vanhempansa saavat kaiken tarpeellisen avun ja että yhteistyö perheen kanssa olisi mahdollisimman hyvää. (Kaski ym. 2009, 282.)

Kaikkien vammaisten kanssa työskentelevien tulisi pohtia ja tiedostaa minkälaisia mielikuvia sana ”vammainen” hänessä aiheuttaa. Käsitys ”vammainen” aiheuttaa monenlaisia tunteita. Vammaisuutta ei kukaan ole toivonut itselleen tai läheisilleen. Vanhemmille lapsen elämää uhkaava sairaus tai vamma merkitsee suurta uhkaa ja hätää. Tiedostamattomat asenteet voivat koitua asiallisen toiminnan esteeksi, varsinkin jos lapsi tai perhe ei ole entuudestaan tuttu työntekijälle. (Pihko 2010.)

Työn alkuvaiheessa työntekijä joutuu kohtaamaan fyysiset etäisyytensä rajat ja omat tunteensa (Kaski ym. 2009, 282). Muutaman vuoden INCL- tautia poteneen lapsen ensikohtaaminen voi tuntua ulkopuolisesta pelottavalta. Hiljaisen lapsen kohtaaminen voi tuntua oudolta ja hämmentävältä, miten lasta voisi lähestyä ja voiko häntä koskea, saattaa mietityttää. Alkuhämmennystä voisi auttaa asian ottaminen puheeksi, kysyä miten lasta kannattaa lähestyä. (Watiainen-Suojalehto 2002, 14.) Kun erilaisen lapsen kohtaa ensimmäisen kerran, se herättää aina tunnetilan, joka voi olla esimerkiksi pelko, auttamisen halu, kiinnostus, inho tai sääli. Omien tunteiden tunnusteleminen on tärkeää ja niille olisi hyvä antaa nimi. Ensimmäisen tunnetilan jälkeen olisi hyvä kysyä itseltään, ovatko tunteet oikeutettuja. Tunteen hyväksyminen tai sen hyväksymättä jättäminen on ratkaisevaa. (Pihlaja & Svärd 1997, 138.)

Avuttoman lapsen hoidossa mikään inhimillinen asia ei ole vieras, työssä kun on kyettävä läheisyyteen erilaisen ihmisen kanssa. Työ on myös fyysisesti raskasta, koska lapsi ei avuttomuutensa tai liikuntakyvyttömyytensä vuoksi voi osallistua itsensä hoitamiseen. Huolellisuutta tarvitaan myös ilmaisukyvyttömän henkilön hyvinvoinnin seuraamisessa. (Kaski ym. 2009, 282.)

Kriisimallin reaktiovaiheen ilmiöt kuten sääli, syytely ja kieltäminen voivat ilmetä myös työntekijällä. Sääli voi synnyttää vaikean riippuvuussuhteen, syytelystä voi seurata eripuraa ja kieltämisestä voi seurata epärealistisia raskaita kuntoutusyrityksiä, joiden vuoksi uupuu. (Kaski ym. 2009, 282.) Liiallinen kuntoutusoptimismi voi aiheuttaa ongelmia, mikäli teoria ja käytäntö ovat kaukana toisistaan. Lapsi joka sairastaa etenevää keskushermostotautia ei välttämättä palkitse hoitajaa edistymällä, vaan aiheuttaa ”pettymyksiä” toisensa jälkeen. Työntekijän tuleekin ymmärtää kehitysvammaisten erilaisuutta. Työntekijä joutuu kohtamaan omia asenteitaan ja tuntemuksia joita vammaisuus aiheuttaa. (Kaski ym. 2009, 282.) Tavoitteet työlle tulisi laatia hoitotyöstä itsestään, kuten asiakkaan turvallisuudesta, tyytyväisyydestä, hyvinvoinnista ja muihin elämänlaatuun liittyvistä asioista (Kaski ym. 2009, 282).

Työntekijän työn tarkoituksen ja oman tarpeellisuuden kokeminen ei helposti häviä. Henkilökunta on usein hyvin pitkäaikaista. Työuupumus ei ole kovinkaan tavallista, mutta myös se on mahdollista. Työuupumusta voivat aiheuttaa esimerkiksi työn fyysinen tai psyykkinen rasittavuus, asetettujen tavoitteiden tai omien odotusten saavuttamattomuus tai työpaikan huonot ihmissuhteet. Syitä uupumukseen on monia ja tilannetta pahentaa jos työntekijä ole käynyt itsensä kanssa läpi vammaisuuskäsitystä tai omia vammaisuuden aiheuttamia tunteita. Työpaineiden helpottamiseen on olemassa monia ratkaisuja. Ongelmien syyt tulee selvittää ja korjata. Kunnollinen perehdytys työhön ja työnohjaus ovat hyviä keinoja. (Kaski ym. 2009, 282 -283.)

Lapsen kuolema on hoitohenkilökunnan hoitotyön vaikein kokemus. Kuolevan lapsen hoitamiseen osallistuminen herättää kysymyksiä omista arvoista ja hoidon motiiveista. Pelko, voimakkaat tunteet ja kyyneleet ovat yleisiä erityisesti nuorilla hoitajilla. Kokemuksen myötä ajatukset muuttuvat syvällisemmiksi, kuoleman käsittämättömyyttä pohtivaksi suruksi. Lapsen hoitoon osallistuneiden olo kuoleman jälkeen voi olla ristiriitainen, jopa helpottunut. Syyllisyyden tunteet siitä, onko osallistunut

hoitoon parhaalla mahdollisella tavalla voi myös vaivata mieltä. Surun kanssa ei kannata jäädä yksin vaan keskustella aiheesta mahdollisuuksien mukaan. Lapsen kuolemaan ei totu, kuoleminen pitää vain hyväksyä elämään kuuluvana osana. Vaikka pienen lapsen tai nuoren elämänkaari on lyhyt, elämä ei kuitenkaan ole jäänyt kesken vaan se on tullut valmiiksi. (Koistinen, Ruuskanen & Surakka 2004, 463-464.)

Kuolevan lapsen hoitaminen on aina raskasta, mutta se on myös haastavaa ja antoisaa. Työntekijä voi saada itselleen arvokasta elämäkokemusta, joka auttaa selviytymään myös omista kriiseistä. Kun uskaltaa olla aidosti oma itsensä ja toimia omalla persoonallisella tavallaan perheen kanssa, voi parhaiten auttaa kuolevaa lasta ja perhettä. Työntekijän tasapainoinen yksityiselämä harrastuksineen ja ihmissuhteineen mahdollistaa perheen tukemisen. (Koistinen ym. 2004, 464.)

4.5 Surutyö

Lapsen pitkä sairausprosessi voidaan jakaa kolmeen toivon vaiheeseen. Ensin toiveena on lapsen täydellinen paraneminen, kun tämä mahdollisuus on menetetty, toivotaan mahdollisimman pitkiä hyviä vaiheita. Lopuksi jäljellä on enää toivo lapsen kivuttomasta ja rauhallisesta kuolemasta sekä perheen selviytyminen menetyksestä henkisesti terveenä. Valmistava surutyö helpottaa kuoleman kestämistä. (Ivanoff ym. 2001, 240- 243.)

Laakson (2000) tutkimuksessa äitien myönteiset kuolemaan liittyvät tunteet kärsimyksen ja kivun loppumiseen. Etenevä sairaus, toivon ja luovuttamisen taistelu, lapsen huono vointi, pitkät sairaalajaksot ja hoitovuosien aiheuttama uupumus rasittaa koko perhettä. Vanhemmat ilmaisevat kuoleman hyväksymistä siirtämällä kiinnostuksen lääketieteellisestä hoidosta lapsen kanssa olemiseen. Vanhemmat ja sisarukset ovat halukkaita osallistumaan lapsen hoitoon ja he haluavat lapselle hyvää oloa kaikissa olosuhteissa. Turvallisuudentunteen luominen ja fyysinen hyvä olo pyritään luomaan niillä keinoilla, mitä käytössä on. (Ivanoff ym. 2001, 243.)

Vanhemmat käyvät lapsen kuoleman aiheuttaman surutyön yksin läpi sisimmässään. Jokaisella on omanlaisensa tapa ja tahti tehdä surutyötä. Aiemmat menetykset ja kokemukset ja niiden läpikäyminen vaikuttavat suremisen tapaan. Surutyötä tehdään eri tavoin kuten kirjoittamalla, urheilemalla, luonnossa liikkumalla tai töitä tehden. Tutkimuksissa on havaittu että äideillä ja isillä on erilainen tapa surra. Isien surulle on tyypillistä tunteiden tukahduttaminen, surun salaaminen ja sureminen yksinään. Äideille taas parhaita surutyön keinoja olivat lapsen muisteleminen ja lapsen kuolemassa puhuminen. (Ivanoff ym. 2001, 243–244.)

*”Kaikessa tässä murheessa on mukana ihme. Se ihme on ihmisen uskomaton kesto-
kyky, se lannistamattomuus, jolla hauras, avuton pieni olento saatetaan lyhyen elä-
mänsä ehtooseen yhtenä perheen täysvaltaisena jäsenenä, yhtä rakkaana kuin muut-
kin”* (Santavuori 2001, 6-7.)

5 INCL-LAPSEN HOITO

5.1 Lääkehoito

Lasten lääkehoito on monilta osin haastavampaa kuin aikuisen. Lapsen kehitys ja kasvu vaikuttavat lääkevasteeseen sekä siihen, miten elimistö käsittelee lääkkeitä. Tämän takia lapsen kehitys ja kasvu tulee aina huomioida lääkehoidon valinnassa. Lasten kohdalla lääkkeiden imeytyminen ruoansulatuskanavasta on huonompaa kuin aikuisilla, koska lasten ruokavalio on erilainen ja ruokailuvälit lyhyempiä. (Sulosaari, Hahtela 2013, 138- 139.)

Nykypäivänä INCL – lapsen lääkehoitoa on kehitetty jo sen verran, että kaikkien lapsien kohdalla esimerkiksi kivun hoito on saatu hallintaan. Jokaisen ihmisen kohdalla lääkehoito toteutetaan yksilöllisesti, näin myös tehdään INCL – lapsen kohdalla. INCL – tautia sairastavien lasten lääkityksessä saattaa olla suuriakin eroja lääkevalikoimassa sekä ennen kaikkea lääkkeiden määrissä. Jokaisen kohdalla lääkkeet valitaan yksilöllisesti, koska toiselle hyväksi todettu lääke ei välttämättä ole paras mahdollinen valinta jonkun toisen kohdalla. (Saari 2006, 40.)

INCL – lapsille on tyypillistä kova vatsa eikä säännöllinen ulostaminen onnistu ilman apuneuvoja. Vatsan toimintaa voidaan edesauttaa myös ilman lääkkeitä. Ravintoon on hyvä lisätä mahdollisuuksien mukaan kuituja ja nestettä riittävästi. Liikunta on toinen vaihtoehto, joka saattaa edesauttaa vatsan toimintaa. Liikunta voi joskus olla niin tehokasta, että se aktivoi suolen toimintaa. Letkuravinto saattaa olla yksi ummetuksen aiheuttajista. Letkuravinto imeytyy niin hyvin, ettei jätettä juurikaan jää ja ulostaminen on tästä syystä vaikeaa. (Saari 2006, 41.)

Liikuntakyvyttömän potilaan kohdalla passiivinen vatsaontelon painetta lisäävä liikunta voi edistää suolen toimintaa. Jollei ummetus helpota sen hoidossa ensisijaisesti käytettävien keinojen avulla, kuten kuitupitoisen ruoan, riittävän nesteiden nauttimi-

sen ja liikunnan avulla, on aiheellista käyttää ulostuslääkkeitä. Ulostuslääkkeet voidaan jaotella neljään kategoriaan: Bulkkilaksatiivit, suolta stimuloivat laksatiivit, Osmoottiset laksatiivit ja ulostetta pehmentävät laksatiivit. Bulkkilaksatiivit lisäävät suolen sisältöä. Ne ovat turvallisin ja luonnonmukaisin vaihtoehto pitkäaikaiskäytössä. Suolta stimuloivat laksatiivit vilkastavat ulostamistoimintaa ja lisäävät suolen motoriikkaa. Ne eivät sovellu pitkäaikaiskäyttöön. Osmoottiset laksatiivit lisäävät ulosteen sisältämän veden määrää ja aiheuttavat ripulin. Ulostetta pehmentävät laksatiivit annetaan peräruiskeina. Niiden tarkoituksena on helpottaa ulostamista. (Rautava-Nurmi, Westergård, Henttonen, Ojala & Vuorinen 2012, 291- 292.)

Bentsodiatsepiineja käytetään kouristuskohtausten ja epilepsia hoidossa, koska niillä on kouristuksia lamaava vaikutus. Bentsodiatsepiinit rentouttavat myös lihaksia, minkä vuoksi niitä voidaan hyödyntää lihaskrampien lievityksessä. (Nurminen 2006, 154.) Lamotrigiini sekä valproaatti kuuluvat molemmat epilepsialääkkeiden ryhmään. Lamotrigiini estää laajalti erilaisia kohtaustyyppisiä, erityisesti osittaisalkuisia yleistyviä kohtauksia ja osittaiskohtauksia. Valproaattia käytetään enimmäkseen välittömästi yleistyvien kohtausten hoitoon. Valproaatti on laaja-alainen kouristuksia estävä aine ja se tehoaa poissaolo-kohtauksiinkin. (Koskinen, Puirava, Salimäki, Puirava & Ojala 2012, 457,509.)

Titsanidiini kuuluu lihasrelaksanttien ryhmään ja sitä voidaan käyttää kivuliiden lihaskrampien hoidossa (Nurminen 2006, 144). Midatsolaami luetaan lyhytvaikutteisten bentsodiatsepiinien ryhmään. Triatsolaami kuuluu midatsolaamin kanssa samaan ryhmään ja niitä molempia käytetään unettomuuden hoidossa. Triatsolaamia tulisi kuitenkin käyttää vain nukahtamisvaikeuksien tilapäishoidossa. (Nurminen 2006, 154.) Nitratsepaami sen sijaan kuuluu pitkävaikutteisten bentsodiatsepiinien ryhmään ja sillä hoidetaan unettomuuden lisäksi epileptisiä kouristuksia. Buprenorfiinia sekä fentanyyliä käytetään kivun hoidossa. Buprenorfiini on keski-vahva opioidi kun taas fentanyyli on opiaatteihin kuuluva voimakas kipulääke. Fentanyylin kipua lievittävä vaikutus perustuu kivun kokemisen ja kivun aistimuksen muuttumiseen. Se on aine, joka tuottaa mielihyvää, joten sille voi tulla riippuvaiseksi. (Koskinen ym. 2012, 423, 437, 480.) Kuviossa 2 luetellaan yleisimpiä INCL – lapsen hoidossa käytettäviä lääkkeitä.

OIRE	LÄÄKE
Epilepsia	Lamotrigiini, valproaatti, bentsodiatsepiini
Myokloniat	Baklofeeni, titsanidiini, lamotrigiini, valproaatti, bentsodiatsepiinit
Levottomuus	Baklofeeni, lamotrigiini
Univaikeudet	Baklofeeni, titsanidiini, midatsolaami, triatsolaami, levomepromatsiini, nitratsepaami
Atetoosi	Baklofeeni
Dystonia	Titsanidiini
Spastisuus + jäykkyys	Baklofeeni, titsanidiini, lamotrigiini, bentsoiatsepiini
Kipu	Baklofeeni, titsanidiini, fentanyl, buprenorfiini

Kuvio 2. INCL: n lääkehoito (Sillanpää ym. 2004, 343)

5.2 Epileptiset kohtaukset

INCL -lapsella epilepsia puhkeaa yleensä noin 2,5-vuotiaana, mutta epileptinen kohtaus saattaa myös olla taudin ensimmäinen oire (Sillanpää, Herrgård, Iivanainen, Koivikko & Rantala 2004, 340).

Yleensä epilepsia-kohtaukset ovat lyhyitä, kohtauksen kesto on muutamasta sekunnista kahteen minuuttiin. Kohtauksessa silmät ja pää kääntyvät sivulle, lieviä nykäyksiä

voi esiintyä, raajat ojentuvat, kasvoissa saattaa esiintyä värivaihdoksia ja lapsi voi äännellä itkien tai nauraen. Kohtauksien määrä vaihtelee, niitä voi esiintyä muutamia kertoja päivässä tai viikossa. Isommat tajuttomuus-kouristelukohtaukset ovat harvinaisempia, niitä esiintyy yleensä muutamia kertoja vuodessa. Epilepsiakohtauksissa on kuitenkin paljon yksilöllisiä eroja. (Saari 2006.)

Epilepsiakohtaus on ohimenevä aivotoiminnan häiriö, jossa aivoissa tapahtuu poikkeuksellinen purkauksellinen häiriö, joka ilmenee vaihtelevalla anatomisella alueella. Mikäli epilepsiakohtaus kestää yli viisi minuuttia tai kohtaukset toistuvat monta kertaa, eikä epilepsiaa sairastava toivu kohtauksien välissä kyseessä on pitkittynyt kohtaus. Pitkittynyt epilepsiakohtaus on hengenvaarallinen ja vaatii välitöntä hoitoa. Pitkittyneen epilepsiakohtauksen hoidossa pyritään lopettamaan poikkeava aivojen sähköinen purkaustoiminta. (Ahonen ym. 2012, 388 -390.)

Älyllinen kehitysvammaisuus sekä epileptiset kohtaukset tai oireyhtymät ovat molemmat aivoperäisöireita. Kun edellä mainitut kaksi oiretta ilmenee samalla henkilöllä, voidaan olettaa että niiden syynä on sama tekijä eli aivojen kehityshäiriö tai aivosairaus. Kehitysvammaa ei yleensä pystytä muuttamaan, mutta epilepsian hyvä hoito auttaa kehitysvammaista elämään parempaa elämää. (Arvio, Hassila & Heiskala 2007, 3.)

Kehitysvammaisen epilepsian hoidossa käytetään samoja hoidon periaatteita kuin epilepsian hoidossa yleensä. Tavoitteena on kohtauksettomuus tai mahdollisimman hyvä kohtaus tasapaino. Hyvän hoidon toteuttamiseen käytetään lääkehoitoa ja kirurgista hoitoa. Ravitsemushoitoa käytetään harvemmin, potilailla joiden kohtaustilanne on sietämätön ja joiden ruokinta tapahtuu nenämahaletkun tai vatsanpeitteiden läpi viedyn letkun välityksellä. Ravitsemushoidolla tarkoitetaan ketogeenistä dieettiä, joka sisältää paljon rasvaa ja vähän proteiinia ja hiilihydraatteja. Myös ravitsemushoito saattaa vähentää kohtausten määrää. (Arvio ym. 2007, 10.)

Epilepsian ensisijaisena hoitona käytetään lääkehoitoa ja joissakin tapauksissa myös kirurgista hoitoa. Lääkehoidolla tavoitellaan kohtauksettomuutta tai hyvää hoitotasapainoa, ilman arkielämään vaikuttavia sivuvaikutuksia. Yleisperiaatteena epilepsian hoidossa on käyttää yhtä tai kahta epilepsialääkettä samanaikaisesti, monen lääkkeen

käyttöä pyritään välttämään. Lääkkeiden yhteisvaikutukset ja sivuvaikutukset on hyvä tietää. Yleensä sivuvaikutukset ilmenevät tai näkyvät käyttäytymisessä, vireystasossa, fyysisessä olemuksessa tai ruokailuun liittyvinä ongelmina. Mikäli käytössä on ollut useampia lääkkeitä, saattaa lääkkeiden vähentäminen olla hyödykkäämpää kuin lääkkeiden lisääminen. Lääkevähennyksien teko saattaa jossain tapauksissa onnistua paremmin sairaalaolosuhteissa, sillä usein lääkevähennyksen jälkeen tulee ns. kriisivaihe, jolloin kohtaukset lisääntyvät tai pahenevat tilapäisesti. Muutaman päivän jälkeen tilanne kuitenkin rauhoittuu. Lääkemuutoksia tehdessä, omaisten ja hoitohenkilökunnan tulee kohtauskirjanpidon ja seurannan lisäksi seurata merkkejä lääkkeiden haittavaikutuksista. (Arvio ym. 2007, 10- 11.)

Perushoidon ja turvallisuuden huomioiminen on tärkeää myös epilepsiaan liittyen. Riittävä ravitsemus, vaatetus, puhtaus, seuranpito, mukava sänky sekä istuminen ja viriketoiminta ovat tärkeitä. Esimerkiksi aliravitsemus altistaa epilepsiakohtausten syntymiselle. Monivammaisilla aliravitsemus on yleistä nielemisvaikeuksien ja jäykistelyn aiheuttaman suuren energiankulutuksen vuoksi. Gastrostoma eli vatsanpeitteiden läpi viety ruokintaletku turvaa riittävän energian saannin. Omaisten ja hoitajien riittävä tieto epilepsiasta auttaa turvallisen ympäristön luomisessa. (Arvio ym. 2007, 11.)

5.3 Epilepsiakohtauksen hoito

Suurin osa epilepsiakohtauksista menee ohi itsestään 1-4 minuutissa, jolloin erityistoimia ei tarvita. Kohtauksen hoidossa rauhallinen suhtautuminen tilanteeseen on tärkeää. Lapsi käännetään kylkiasentoon ja varmistetaan, ettei hän vahingoita itseään, kouristuksia ei kuitenkaan pidä yrittää estää. Kiristävät vaatteet avataan ja arvioidaan kohtauksen kesto. Suuhun ei saa laittaa mitään. Kohtauksen jälkiunta ei kannata häiritä. (Eriksson, Gaily, Hyvärinen, Nieminen & Vainonpää 2008, 25.)

Epilepsiakohtaus on pitkittynyt jos kohtaus jatkuu yli viisi minuuttia ja potilas ei ehdi toipua kohtausten välillä. Ensiapulääkkeenä kohtauksen hoitoon voidaan käyttää diatsepaami-peräruisketta (Diazepam Desitin, Stesolid) tai erityisluvalla posken limakalvoille laitettavaa kohtauksen hoitoon tarkoitettua midatsolaamia (Epistatus),

joita voi antaa jos näyttää ettei kohtaaminen mene itsellään ohi. Mikäli kohtaaminen jatkuu lääkityksestä huolimatta, on syytä soittaa hätäkeskukseen ja viedä potilas sairaalaan. Joillakin kehitysvammaisilla esiintyy hoidosta huolimatta runsaasti kohtauksia, näissä tapauksissa yksittäiset kohtaukset voidaan hoitaa lääkäriltä saatujen hoito-ohjeiden mukaisesti. Näissä poikkeustapauksissa avun hälyttämisen aikamäärä voi olla muu-
kin kuin viisi minuuttia. (Arvio ym. 2007, 11.)

Lyhyissä abcense-poissaolo-kohtauksissa (lihasnykäys- ja lysähtämiskohtauksissa) ei diatsepaami peräruiskeesta useinkaan ole hyötyä. Abcense-kohtausten hoidossa on tärkeää suojata lasta tapaturmilta ja loukkaantumisilta mahdollisuuksien mukaisesti. Mikäli lapsella esiintyy runsaasti kaatumiseen johtavia kohtauksia, voidaan hankalimpina aikoina käyttää kypärää suojaamaan päätä. (Arvio ym. 2007, 11.)

5.4 Ravinto ja ruuansulatus

Hyvän ravitsemushoidon tavoitteena on ylläpitää tai saavuttaa yksilöllisesti sopiva ravitsemustila, joka parantaa elämänlaatua. Mitä vaikeammasta vammasta on kyse, sitä todennäköisemmin ravitsemusongelmia ilmenee. Pitkäaikainen lääkitys saattaa vaikuttaa niin aineenvaihduntaan kuin ruokahaluunkin. Jotkin antileptiset lääkkeet lisäävät ruokahalua ja lihottavat, osa taas aiheuttaa ruokahaluttomuutta ja laihtumista. Antileptit voivat myös vaikuttaa D-vitamiinin ja kalsiumin aineenvaihduntaan, joka vaikuttaa luuston terveyteen. Jotkin psyykenlääkkeet voivat aiheuttaa suun kuivumista ja näin altistaa hampaiden reikiintymiselle. (Ravitsemussuositus 2014.)

Liian vähäinen kuidun ja nesteiden saanti, liikkumattomuus, kuolaaminen, suolen hidas liikkuvuus tai lääkitys voi aiheuttaa ummetusta. Purentaongelmat, aistiyliherkkyydet, mahansisällön nousu ruokatorveen, nielemisvaikeudet, vatsavaivat tai oksentelu aiheuttavat myös ravitsemusongelmia. Kommunikaatio-ongelmat ovat myös yksi ruokailuun liittyvä haaste. (Ravitsemussuositus 2014.)

Ravitsemus on olennainen osa neurologisesti vammaisen lapsen hoitoa. Hyvän ravitsemuksen on todettu parantavan yleistä terveydentilaa, edistävän painehaavojen paranemista, lisäävän kasvua, parantavan ääreisverenkiertoa, vähentävän ärtyisyyttä ja

spastisuutta ja parantavan ruokatorven refluksitautia sekä parantavan niin lapsen kuin hoitajankin elämänlaatua. (Nutrician www-sivut 2014.)

5.4.1 Syöttäminen

Mikäli nieleminen on turvallista, ravinnonsaanti suun kautta tulisi saada mahdollisimman hyväksi (Nutrician www-sivut 2014). Vammaisella lapsella syöminen voi olla hyvin hankalaa. Lapsella voi olla vaikeuksia imemisessä tai hän saattaa pulauttaa kaiken syömänsä ruuan. Lapsen suu voi aueta huonosti ja pureminen voi olla haastavaa. Ruokailutilanne voi olla vaikea myös lapsen jäykkyyden eli spastisuuden tai velttouden vuoksi. Asennolla on tärkeä merkitys ruokailun onnistumisessa. Toimintaterapeutti auttaa löytämään sopivan tuolin ja ruokailuvälineet. Oikeanlainen ruokailutilanne ja syömistekniikka sekä ruuan koostumus on tärkeä huomioida. (Koistinen ym. 2004, 360 -361.)

Aikaisessa vaiheessa lapsen ravinto joudutaan usein soseuttamaan hyvin hienojakoiseksi, etteivät ruuan kokkareet joudu hengitysteihin tai aiheuta oksentelua. Vatsantoiminnan kannalta lapselle on kuitenkin mahdollisuuksien mukaan hyvä antaa kuitupitoista ja karkeajakoistakin ruokaa, aina se ei kuitenkaan onnistu ja sen seurauksena saattaa esiintyä ummetusta. (Saari 2006, 48.)

Ruokailuvälineiden koko ja erityismuotoilu valitaan tarpeiden mukaan esimerkiksi lusikan pesä voi olla matala jotta sen saa mahtumaan suuhun. Myös esimerkiksi juoman imeminen pillillä voi auttaa ja mukiin sopiva muotoilu voivat auttaa. Monivammaista lasta syötettäessä, tuolilla on suuri merkitys, mahdollisimman aktiivinen asento auttaa ruokailuun osallistumisessa. (Koistinen ym. 2004, 360 -361.)

INCL -lapsen ruokailuongelmat alkavat kahden - kolmen ikävuoden kohdalla. Tilanne voi välillä korjaantua, mutta hyvin harvat INCL -lapset kykenevät syömään suun kautta loppuun asti. (Saari 2006, 48.)

5.4.2 Letkuruokinta

Jos lapsella on aspiraatoriski, suun liikkeiden toimintahäiriöitä tai pelkkä syöminen ei riitä pitämään ravitsemustilaa hyvänä, on siirryttävä letkuruokintaan. Pitkäaikaisessa ravitsemushoidossa mahalaukkuavanteen teko on hyvä vaihtoehto. (Nutrician www-sivut 2014.)

Letkuravitsemuksella pyritään lisäämään tai turvaamaan ravinnon saantia, mikäli suun kautta saatava ravinto on riittämätöntä. Letkuravitsemusta voidaan käyttää potilaille joilla on toimiva tai osittain toimiva ruoansulatuskanava ja jotka eivät voi tai saa syötyä tavallista ruokaa niin, että he kykenisivät täyttämään ravinnontarpeensa. Letkuravitsemusta käytetään myös tilanteissa jolloin syöminen on vasta-aiheinen esimerkiksi nielemisen aiheuttaman vaaran vuoksi. (Nutrician www-sivut 2014.)

Gastrostooma eli mahalaukkuavanne sopii kaikenikäisille potilaille, joiden ravitsemus tarvitsee pitkäaikaista ravitsemista letkun kautta. Mahalaukkuavanne on huomattavasti miellyttävämpi ravitsemusreitti kuin nenämahaletku. Gastrostooma voidaan tehdä joko avokirurgisesti jonkun muun leikkauksen yhteydessä tai polikliinisesti paikallispuudutuksessa. PEG -tekniikka (perkutaaninen endoskooppinen gastostomia) tarkoittaa tähestyksessä tehtävää ihon läpi menevää mahalaukkuavannetta. Aluksi avanteeseen laitetaan PEG -ensiletku ja noin 4-6 viikon kuluttua siihen voidaan vaihtaa PEG -nappi tai pallollinen PEG letku. (Iivanainen & Syvänoja 2008, 306 -308.)

Teolliset ravintovalmisteet annetaan yleensä syöttöpumpun kautta, sen ansoista ruuan tiputusnopeus on tasainen. Ennen ravinnon siirtämistä yhteyden auki oleminen varmistetaan ruiskuttamalla sinne vettä tai aspiroimalla mahan sisältöä ruiskuun. Syöttämisen ja lääkkeiden annon jälkeen letku tulee huuhdella vedellä. PEG: in käytössä hyvä hygienian toteutus on tärkeää. Ravintovalmisteen aseptinen käsittely ehkäisee ravinnon pilaantumista letkuravitsemuksen aikana. Aseptisellä käsittelyllä tarkoitetaan käsien pesemistä ja desinfiointia ennen syöttämistä ja ravintovalmisteiden ja letkujen käsittelyä. Ravinnonsiirtoletku tulee vaihtaa päivittäin uuteen. (Iivanainen & Syvänoja 2008, 306 -308.)

Liikuntakyvyttömät lapset saattavat tarvita tavallista vähemmän energiaa. Ravinto joka sisältää oikean määrän proteiinia, vitamiineja, kivennäisaineita ja riittävän määrän energiaa on välttämätöntä, jotta lapsen tarpeet pystytään täyttämään ilman liiallista painonnousua tai rasvakudoksen lisääntymistä. Letkuravintovalmisteiden energiatiheys on usein 1kcal/ml, joka voi olla liian suuri monille näistä lapsista. Ravitsemusterapeutin tehtävänä on laskea lapselle sopiva energiamäärä ja valita sopiva ruoka. (Nutrician www-sivut 2014.)

5.5 Päivittäiset hoitotoimet

5.5.1 Ihon hoito

INCL – lapsille on tyypillistä heikko ääreisverenkierto, raajat tuntuvat kylmiltä ja sinertävät. Heikosta ääreisverenkierrasta huolimatta INCL- lapset hikoilevat vartaloltaan runsaasti ja hien haju voi olla erittäin pistävä. Tämä on tyypillistä ja kylvetyksiin ja pesun lisääntynyt tarve tulee huomioida, jotta iho ei rikkoontuisi hien vaikutuksesta. (Saari 2006, 49.)

Pesutilanteeseen kannattaa varata hyvin aikaa, sillä usein INCL -lapset nauttivat pesuhetkistä. Hyvät apuvälineet helpottavat huomattavasti pesuja. Saunominen on monelle rentouttava hetki, saunottaessa lasta tulee huomioida hänen lämmönsietokykynsä. Pesuissa erityisesti taiveisiin kannattaa kiinnittää huomiota ja pesun jälkeinen huolellinen kuivaus ja rasvaus ovat tärkeitä, jotta iho pysyy hyvässä kunnossa. (Saari 2006, 49.)

Mikäli lapsella on gastrostooma eli mahalaukkuavanne, tulee sen ympäryks pestä päivittäin miedolla saippualla, huuhdella ja kuivata hyvin. Gastrostomialetkun juuri puhdistetaan sidetaidoilla. Mikäli gastrostomialetkun juuri on erittänyt sen voi put- sata myös pumpulitikun avulla, puhdistettu alue tulee kuivata hyvin. Puhdistuksen yhteydessä gastrostomialetkua tai syöttönappia tulee pyöritellä niin, ettei se jää avan- teen reunoihin kiinni. Gastrostomialetkun tai napin kanssa voi käydä suihkussa, kyl- vyssä ja saunassa, mutta ennen pesua on hyvä tarkistaa että letkun tai napin korkki on

suljettu tiiviisti kiinni. Mahalaukkuavannetta ei saa peittää laastarilla tai sidoksella, koska ne voivat hautoa ihoa ja aiheuttaa iho-ongelmia. (Iivanainen & Syvänoja 2008, 307 -309.)

5.5.2 Suuhygienia

Suun hygieniasta tulee huolehtia. Syljeneritys vähenee letkuruokinnassa ja tämän vuoksi hampaiden reikiintymisen riski kasvaa ja suun limakalvot kuivuvat helposti ja suu karstoittuu helposti. Hampaat ja kieli tulee harjata aamulla ja illalla. Suun hygieniää voi tehostaa antiseptisen suuveden avulla. Suuta voi kostuttaa vedellä tai keinosyljellä. (Iivanainen & Syvänoja 2008, 307.)

5.5.3 Limaisuus ja oksentelu

Limaisuus on INCL -taudin tyypillinen ominaisuus, joka lisääntyy taudin edetessä. Limaisuus ei siis välttämättä liity infektoihin. Aluksi lima on lähinnä kuolaisuutta, mutta vähitellen se muodostuu limaisuudeksi. Aika-ajoin limaisuus voi kuitenkin vähentyä. Lääkkeet saattavat lisätä limaisuutta ja jokaisen lapsen kohdalla tulee erikseen harkita lääkkeen tuoman limaisuuden haitta. (Saari 2006, 46- 47.)

Fysioterapialla on suuri merkitys limaisuuden helpottamiseksi ja sen poistamiseen hengitysteistä. Fysioterapeutti voi antaa kotihoitoneuvoja limaisuuden helpottamiseen. Imulaitteen käyttöä kannattaa opetella jo varhaisessa vaiheessa, sillä se voi kotioloissakin olla jokapäiväisiin rutiineihin kuuluva toimenpide. (Saari 2006, 47.)

Oksentelu on myös INCL -taudin tyypillinen oire, se voi olla joko kausittaista tai jatkuva haitta. Mikäli lapsi oksentelee runsaasti, ruoka tulee tiputtaa hitaasti eikä ravitsemus suun kautta onnistu lainkaan. Oksentelua voidaan helpottaa lääkityksellä, mutta käytäntö opettaa tässäkin enemmän. Oksentelevaa lasta ei pidä syöttää liian täyteen, joinakin päivinä lapsi saattaa kuitenkin sietää ruokaa paremmin kuin toisina päivinä. Oksentelevan lapsen kohdalla tulee huolehtia riittävästä nesteensaannista. Letkuravintoon siirtyminen hyvissä ajoin auttaa ongelmissa. (Saari 2006, 47.)

5.5.4 Hengitys

INCL - lapsella saattaa olla ajoittain lieviä hengitysvaikeuksia, vaikkei hänellä olisi-kaan infektioita. Hengitysvaikeudet saattavat liittyä kohtaustilanteisiin ja kasvoilla voi olla lievää sinerrystä. Pienet hengityskatkokset saattavat olla hyvinkin tavallisia ja niiden esiintyvyys voi vaihdella. (Saari 2006, 51.)

Joillekin INCL - lapsille on annettu happilaitteita helpottamaan hengitysvaikeuksia, mutta kaikki eivät sitä tarvitse. Pienet hengityskatkokset saattavat olla hyvinkin tavallisia ja niiden esiintyvyys voi vaihdella. Hyvä asentohoito on tärkeä osa hengityksen tehostamisessa. (Saari 2006, 51.)

5.6 Aistit

Aistien välittämiä kokemuksia voi pitää hyvinkin itsestään selvänä asiana, mutta vaikeimmin kehitysvammaiselle maailma ei näyttäydy samalla tavalla. Keskushermoston toiminnalliset häiriöt tai aistielinten puutteet voivat aiheuttaa sen, että aistimuksia ei synny tai niiden merkitystä ei kykene ymmärtämään. Aistimukset voi jäädä myös hyvin pieniksi tai yksipuolisiksi, sillä vaikeimmin kehitysvammainen ihminen ei välttämättä itse pysty hakeutumaan tilanteisiin, jossa aistiminen olisi mahdollista. (Burakoff 2012, 1.)

Kehitysvammaista hoidettaessa olisi hyvä löytää sellainen aistikanava, jonka avulla hän kykenee aistimaan ympäröivää maailmaa. Uusia aistielämyksiä luotaessa on hyvä muistaa kiireettömyys, etenemisen tulee tapahtua vaikeimmin kehitysvammaisen tahdissa. Mukavat yhteiset kokemukset kannustavat kehittämään vuorovaikutusta. (Burakoff 2012, 1-2.)

Vaikeimmin kehitysvammaiselle ihmiselle aistien tarkkaavainen suuntaaminen ja niiden säätely on usein vaikeaa, vaikka hänen aistinsa toimivatkin hyvin. Hoitaja voi tukea tarkkaavaista aistimusta sulkemalla muut häiriötekijät (ympäröivä meteli, näköärsykkeet tms.) pois ja tuomalla esiin henkilölle kiinnostavia asioita. Kiinnostusten

kohteet on hyvä tuntea, sillä ne voivat motivoida vaikeimmin kehitysvammaista parempaan vuorovaikutukseen. (Burakoff 2012, 5-6.)

Monilla vaikeimmin vammaisilla ihmisillä on jäljellä refleksiä, joiden seurauksena he reagoivat sekä sisäisiin, - että ulkoisiin ärsykkeisiin hyvin kokonaisvaltaisesti. Jatkuva säpsähteleminen voi vaikeuttaa keskittymistä uusiin tilanteisiin ja hankaloittaa uuden oppimista. Toisaalta säpsähtelyt ovat myös osa kommunikaatiota, säpsähtelyiden avulla hoitaja kykenee seuraamaan oman toimintansa vaikutuksia potilaaseen. (Lehtinen, Haapala & Dahlström 1993, 75 -76.)

5.6.1 Tuntoaisti ja kosketus

Myös vaikeimmin kehitysvammainen tutustuu ympäröivään maailmaan koskettelemalla. Erilaiset hoitotilanteet, ruokailut, pukeminen yms. antavat mahdollisuuden erilaisiin tuntoaistimuksiin. Kosketus luo myös kontaktin hoitajan ja asiakkaan välillä. (Burakoff 2012, 9)

Vaikeimmin kehitysvammainen kaipaa kosketusta ja läheisyyttä siinä missä muutkin ihmiset. Hellä ja lämmin syli rauhoittaa ja lisää turvallisuuden tunnetta. Kiireettömän rauhallisissa tilanteissa, voi aistia kumppanin välittämiä tunnetiloja. Läheisyyden kokemuksia voidaan antaa monissa eri tilanteissa, rapsuttelu, silittely ja kutittelu antavat nautinnollisen yhteisen hetken. Yksilölliset erot aistimusten tuntemuksissa tulee kuitenkin ottaa huomioon, rauhallinen tutustuminen uusiin tilanteisiin on tärkeää. (Burakoff 2012, 9-12.)

Lämmin kylpy on monelle INCL -lapselle mieluinen asia. Myös saunominen rentouttaa monia, mutta kaikille se ei sovi. Kaikkea sellaista voi kokeilla mikä tuntuu rentouttavan ja helpottavan lapsen oloa. (Wartiainen-Suojalehto 2002, 8.) Monet kokevat hieromisen hyväksi hoidoksi. Hierontatilanteeseen liittyy aina rauhallisuus, läheisyys ja keskittyminen ja hierottava saa osakseen hierojan jakamattoman huomion. Kosketuksella on rentouttava, mutta myös aktivoiva vaikutus vaikeasti vammaiseen ihmiseen. Hierontatilanteen on hyvä olla rauhallinen, puhua voi mutta se ei ole välttämätöntä, esimerkiksi rauhallinen musiikki voi olla rentouttavaa. (Lehtinen ym.

1993, 75- 76.) Rauhallinen hierontatilanne antaa myös hierojalle miellyttävän kokemuksen, sillä tilanteessa voi aistia erityisen vuorovaikutustilanteen INCL – lapsen kanssa.

5.6.2 Kuuloaisti

Myös vaikeimmin vammaisen tarkastelee maailmaa kuuloaistinsa avulla. Erilaisista äänistä voi tehdä kiinnostavia, ottamalla ne yhteiseksi tarkastelun kohteeksi. Oman nimen kuuleminen tai tutun henkilön puhe voi herättää kiinnostuksen vuorovaikutukseen. Vaikeimmin kehitysvammaisen voi ottaa osaa keskusteluun äänitelemällä. Tietynlainen äännähdys voi tarkoittaa esimerkiksi kiinnostusta johonkin asiaan ja halua jakaa sen toisen kanssa. (Burakoff 2012, 13.)

Ääniympäristöä voi muokata sellaiseksi, että asiakas saa siellä uusia elämyksiä. Ennen muokkaamista on kuitenkin hyvä selvittää, millaisista äänistä lapsi pitää ja minäkalaisia ääniä hän kykenee kuulemaan. Esimerkiksi soittimilla voi tuottaa ääniä yhdessä lapsen kanssa. (Burakoff 2012, 15.) Monet INCL - lapset nauttivat musiikista, musiikkimaku on yksilöllinen, rokista klassiseen (Watiainen-Suojalehto 2002, 8).

5.6.3 Näkö-, asento- ja liikeaisti

Mikäli näkemisessä tai näön-varaisessa hahmottamisessa on puutteita, monet arkiset asiat saattavat tuntua pelottavalta. Katsekontaktin puuttuminen voidaan helposti omaksua haluttomuutena vuoro-vaikutukseen, vaikka kyseessä voi olla näkövamma. Näkövamma tulisi ottaa huomioon kaikissa arkisissakin tilanteissa. Esimerkiksi puhuminen ennen lähelle menoa, viestii siitä, että joku on tulossa. Lapselle voi lähettää monia eri tunneilmaisuja olemuskielensä avulla. Äänensävy, kehonkontakti ja kosketus auttavat tulkitsemaan hoitajan tunnetilaa. (Burakoff 2012, 18- 19.)

Jos asento- ja liikeaistissa on puutteita, saattaa olla vaikeaa pitää katse vakaasti samassa kohdassa, eikä kykene seuraamaan liikkuvaa esinettä. Hoitajan olisikin hyvä antaa miellyttäviä asento-, liike ja – tasapainoharjoituksia, jotka voivat herättää halun saada sellaisia lisää. Vuorovaikutuksen kannalta on hyvä löytää sellaisia tilanteita,

jotka aktivoivat vaikeimmin vammaisen pitämään yllä mielenkiintoa ja kontaktia. (Burakoff 2012, 23.)

5.7 Liikunta ja fysioterapia

INCL – lapsen kohdalla fysioterapia aloitetaan yleensä heti, kun lapsen liikunnallisen kehityksen viivästyminen on havaittavissa. Tässä tapauksessa liikunnalla ja fysioterapialla pyritään säilyttämään lapsella mahdollisimman pitkään kyky olla päivittäin pystyasennossa ja kuormittaa vartalonsa paino alaraajoihin. Pystyasennolla on useita edesauttavia tekijöitä, kuten se auttaa suolen normaalia toimintaa ja estää selkärangan, rintakehän ja alaraajojen nivelten virheasentojen kehittymistä. Virheasennot ovat yksi suurimmista kivun aiheuttajista INCL – lapsilla. Toinen merkittävä kivun aiheuttaja voi olla suolen huono toiminta, mikä osittain johtuu autonomisen hermoston häiriöstä ja liikuntakyvyttömyydestä. (Saari 2006,15.) Autonominen hermosto säätelee tahdosta riippumattomia elintoimintoja, kuten rauhasen toimintaa, monia ruoansulatuskanavan toimintoja sekä sydän- ja verenkiertoelimistön toimintaa (Lepäluoto, Kettunen, Rintamäki, Vakkuri, Vierimaa & Lätti 2007, 409).

Lasta, jolla on spastisuutta eli lihasjäykkyyttä tai huono lihasten hallinta eli lihashypotonia, voidaan rentouttaa apuvälineiden avulla. Erityisvalmisteisissa tuolissa vartalon ja pään sivutuet tukevat vartaloa, oikealle korkeudelle säädetyt jalkatuet parantavat asentoa ja haaratappi estää tuolista pois liukumisen ja jalkojen ristiin menon. (Koistinen, Ruuskanen & Surakka 2004, 361.)

Lapsilla joilla on erityistarpeita, on yleensä alentunut lihasjänteys, jota voidaan parantaa hieromalla. Hieronnalla voidaan parantaa lapsen ruumiinkuvaa ja lihasjänteystä, rohkaista nonverbaaliseen kommunikaatioon lapsen ja vanhemman välillä, tyynnyttää ja rauhoittaa lasta, edistää kiintymyssuhteiden kehittämistä sekä herättää vanhemmassa tunteen, että he voivat auttaa lasta. Erityistarpeita omaavat lapsen reagoivat usein liian herkästi tai liian vaisusti kosketukseen. Lapsen reaktioiden tarkkailu ja fysioterapeutin konsultointi on tärkeää jos on epävarma kuinka lasta voi koskettaa. (Heath & Bainbridge 2007, 56.)

Vatsan alueen hieronnalla voidaan ehkäistä ummetusta ja helpottaa lapsen oloa. Vatsaa kannattaa hieroa aikaisintaan tunnin kuluttua ruokinnasta. Hierottaessa lapsi voi olla puettuna, mutta vauvan ollessa alasti hieronta tehoaa parhaiten. (Heath ym. 2007, 82.)

5.7.1 Vatsan toimintaa parantava jumppa

”1 PIENIÄ PYÖRTEITÄ NAVAN YMPÄRILLÄ

Aseta toisen kätesi etu- ja keskisormi lapsen navan viereen. Paina varovasti, kuljeta sormia pyörteitä tehden ja kevennä painallusta. Kuljeta sormia myötöpäivään suurentaen pyörteitä, kunnes pääset oikeaan lantioon asti. Tämä liike on ohutsuolen suuntainen ja työntää suolen sisältöä eteenpäin.

2 ISOJA PYÖRTEITÄ VATSALLA

Aloita oikean lantion sisälaidasta ja kuljeta kätesi rintakehän oikealle puolelle ja sitten vastaavaan kohtaan vasemmalle puolelle. Sivele vasemman lantion sisälaitaa ja sitten vatsanpohjan yli oikealle lantiolle. Toista muutamia kertoja. Tämäkin sively työntää suolen sisältöä eteenpäin.

3 PYÖRÄILYÄ

Tartu lapsen nilkkoihin ja taivuta toinen jalka vatsaa kohti. Vedä jalka varovasti suoraksi ja taivuta toinen jalka vatsaa kohti. Toista ”pyöräilyliikettä” hitaasti ja rytmikkäästi muutamia kertoja. Tämäkin liike voi edistää suolen toimintaa.

4 JALKOJEN TAIVUTTAMINEN YHTAIKAA

Tartu lapsen nilkkoihin ja taivuta kumpikin jalka yhtäikaa. Pidä jalkoja tässä asennossa muutamia sekunteja ja suorista ne sitten varovasti. Toista hitaasti monta kertaa. Tämä liike edistää suolen toimintaa.” (Heath ym. 2007, 83.)

6 PROJEKTIN ARVIOINTI JA POHDINTA

6.1 Luotettavuus ja eettisyys

Kirjallisuuskatsauksessa saattaa syntyä erilaisia luotettavuusongelmia. Ongelmat voivat johtua alkuperäistutkimusten puutteellisuudesta tai itse kirjallisuuskatsauksen tekemisestä. Kirjallisuuskatsauksessa haetaan toistettavuutta, kun lähteitä valikoidaan voi toistettavuus kärsiä. (Malmivaara 2002, 878.)

Opinnäytetyön kirjoittajalta vaaditaan rehellisyyttä, vilpittömyyttä ja pyrkimystä totuudenmukaisuuteen kirjoittamisessaan (Viskari 2002, 106). Opinnäytetyössä on käytetty useita lähteitä, joissa on käsitelty vammaisuutta yleisesti ja teoksista on poimittu INCL- tautiin liittyviä aihealueita. Työn teossa on pyritty käyttämään parasta saatavilla olevaa tietoa aiheesta ja lähteiden luotettavuutta on pohdittu. Tärkeimpänä lähteenä on käytetty INCL- kansiota, joka on kirjoitettu 1996 ja se on päivitetty vuonna 2006. INCL- kansio on oikeastaan ainoa lähde, jossa tautia käsitellään laajasti. Osa lähteistä on yli 10- vuotta vanhoja, mutta niistä on kerätty sellaista tietoa, joka on edelleen ajantasaista. Opinnäytetyö soveltuu yleisesti syvästi kehitysvammaisten lasten hoitoon, työssä on kuitenkin korostettu ja määritelty juuri INCL- tautia ja sen hoidon erityispiirteitä.

Opinnäytetyön kirjoittajan aiheenvalintaan ja käyttämiin lähteisiin liittyy eettisiä kannanottoja ja ratkaisuja (Viskari 2002, 106). Opinnäytetyön luotettavuutta heikentää tehty tiedonhaku, josta on voinut jäädä olennaisia tietolähteitä huomioimatta. Jos soveltuvia tietolähteitä olisi ollut enemmän, olisi myös opinnäytetyö luotettavampi. Kaikkien lähteiden hankkiminen ei ole ollut mahdollista, joten tämäkin vaikuttaa

opinnäytetyön luotettavuuteen. Omat ennakko-olettamukset ovat osaltaan vaikuttaneet aiheen rajaukseen ja sen myötä opinnäytetyössä käsiteltäviin aihealueisiin.

Opinnäytetyön luotettavuuteen vaikuttaa olennaisesti myös lasten ja perheiden yksilöllisyys. Jokainen lapsi- ja perhe on erilainen. Opinnäytetyössä on käsitelty lähinnä yleistyksiä taudin etenemisestä ja siihen liittyvistä hoidollisista asioista. Haastetta luotettavuudelle tuo myös se, että sairaus on etenevä jolloin eri ikä- ja kehitysvaiheissa on omanlaisensa piirteet.

6.2 Projektin eteneminen

Opinnäytetyön tekeminen aloitettiin keväällä 2013. Aiheenvalinta vaiheessa otettiin yhteyttä Suomen INCL- yhdistykseen ja kysyttiin olisiko heillä tarvetta opinnäytetyölle, vastaus oli myönteinen. Aiheen rajauksesta INCL- yhdistyksen puheenjohtaja Niina Kujalan kanssa. Alustavan aiheenrajauksen jälkeen tehtiin tiedonhakua eri tietokannoista kuten Medicistä, Terveysportista, Tyrnistä ja Pikistä. Aiheseminaari pidettiin 25.4.2013.

Syksyllä 2013 valmisteltiin projektisuunnitelma ja anottiin parityölupa (liite 1) sekä tehtiin sopimus opinnäytetyön tekemisestä (liite 2). Syksyn aikana kerättiin tietoa teoriaosuutta varten ja avattiin asiasanat sekä kirjoitettiin projektin teoriaa. Suunnitteluseminaari pidettiin 10.12.2013. Aiheen rajauksessa käytimme Pirjo Saaren kattavaa INCL- kansiota, johon on koottu INCL- taudin keskeisimmät asiat, sekä omia näkemyksiämme hoito-oppaan kannalta keskeisimmistä asioista. Opinnäytetyöryhmältä saatiin rakentavaa palautetta jonka pohjalta opinnäytetyön aiheen rajausta tarkennettiin.

Kevään 2014 aikana opinnäytetyö tehtiin Samkin ohjeiden mukaiseksi sekä koottiin hoito-opas teoriaosuuden pohjalta (liite 3). Opinnäytetyö raportoitiin 11.4.2014 ja lähetettiin arvioitavaksi.

6.2.1 Pohdinta

Työskentely vaikeasti vammaisen kanssa vaatii hyvää empatiakykyä ja tarkkaavaisuutta. Vaikeasti vammaisen kanssa viestintä voi aluksi olla vaikeaa, mutta ajan kuluessa oppii ymmärtämään, mitä hän toiminnallaan ilmaisee. Kaikkea voi kokeilla, ja rauhassa etenevä tutustuminen asiakkaaseen on ehdottoman tärkeää. Vuorovaikutus ei kuitenkaan koskaan ole täysin valmis, siinä voi kehittyä aina.

Omaa eettistä toimintaa on hyvä pohtia. Miten toimii lapsen kanssa, joka ei kykene ”kantelemaan” kaksinkeskisistä hetkistä muille. Tällaisessa vuorovaikutustilanteessa, korkea moraali on ehdottoman tärkeää. Oman työn arvostus ja se että tietää tekevänsä hyvää, auttaa toimimaan hyvänä vuorovaikuttajana, vaikka asiakkaalta ei saisikaan palautetta. Työ vaikeasti vammaisen lapsen kanssa on haastavaa, mutta antoisaa. Pieni hymy tai nauru on suuria eleitä, muuten niin vakavan lapsen hoidossa.

6.2.2 Oma kokemus

Tämä osuus on toisen opinnäytetyön omaa pohdintaa, joten se on kirjoitettu yksikön ensimmäisessä persoonassa.

Opinnäytetyön teko on herättänyt monia ajatuksia. Päivittäiset hoitotoimenpiteet tulee opittua suhteellisen nopeasti, mutta työ on henkisesti tasolla melko rankkaa. Henkilökohtaisena avustajana toimimisessa ehkä vaikein osuus on se, että on perheen ainoa työntekijä. Vaitiolovelvollisuus on ehdottoman tärkeää siinäkin työssä, omat tunteet tulee siis käsitellä itsekseen. Tällä tarkoitan sitä, että työssä ei ole työkavereita joiden kanssa voisi jakaa asioita ja työnohjausta ei varsinaisesti saa. Vanhemmat kokevat asiat kuitenkin eri näkökulmasta kuin työntekijä. Koen että oma tasapainoinen elämäntilanne ja harrastukset ovat antaneet paljon voimia työntekoon. Toimiva suhde perheen kanssa on myös ehdottoman tärkeää. Henkilökohtainen avustaja nimike antaa hieman vääristyneen kuvan, sillä työ on enemmän kokonaisvaltaista perhettyötä kuin vain yhden perheenjäsenen avustamista. Sairaanhoitajan koulutus on anta-

nut paljon valmiuksia toimia työssä, vaikkakaan sitä ei välttämättä vaadita henkilökohtaiselta - avustajalta.

Vaikeimmaksi osuudeksi opinnäytetyötä kirjoittaessa koin nimenomaan henkisestä jaksamisesta kirjoittamisen ja surutyön läpikäymisen. Aiheena se on arka, hyvin henkilökohtainen ja yksilöllinen. Pyrin osuudessa korostamaan yksilöllisyyttä ja tuomaan esiin yleisimpiä reaktioita, joita suru saa aikaan. Opinnäytetyön aikana lopetin muutaman vuoden kestäneen työni INCL- lapsen henkilökohtaisena avustajana ja pian sen jälkeen lapsi menehtyi. Tämä vaikeutti entisestään opinnäytetyön kirjoittamista. Kävin siis lävitse joitakin samoja asioita, joita opinnäytetyössä on käsitelty.

Lukiessani opinnäytetyön tekstiä henkisestä jaksamisesta huomasin monia yhtäläisyyksiä oman kokemuksen kanssa. INCL- lapsen kuolemassa vaikeinta on ristiriitaisuus, jota kuolema herättää. Tunteet vaihtelivat surusta helpotukseen. Elämä lapsen loppuvaiheessa ei ollut helppoa, hymy oli melko harvinaista. Kuoleman kohdatessa kävin lävitse myös lapsen elämän epäreiluutta. Valokuvat pienestä hymyilevästä ensiaskeliaan ottavasta lapsesta, joka pikkuhiljaa taantuu heikommaksi ja heikommaksi on karua katsottavaa. Läheisten suru on suunnatonta, siihen ei löydä sanoja. Omien tunteiden läpikäyminen on mielestäni tärkeää, jotta voi hyväksyä asiat ja siirtyä elämässä eteenpäin.

Ennen kaikkea koen että työni on ollut arvokasta ja olen oppinut siinä paljon. Kuten olemme opinnäytetyössä maininneet INCL- lapset muokkaavat ympäristöään inhimillisemmäksi. Raskaita asioita kohdatessa, turhat ja väärät arvot karisevat pois. Koen saaneeni INCL- lapselta korvaamatonta elämäkokemusta. Opinnäytetyön kirjoittaminen on myös auttanut jäsentämään omia ajatuksia ja toivon että työstä on hyötyä muillekin hoitajille tai avustajille.

7 LÄHTEET

Arvio, M., Hassinen, M. & Heiskala, H. 2007. Epilepsia & kehitysvamma. Epilepsialiitto.

Burakoff, K. 2012. Aistien merkitys vuorovaikutuksessa. Viitattu 4.2.2014.
http://papunet.net/fileadmin/muut/vuorovaikutus/aistit_ja_vuorovaikutus.pdf

Heath, A. & Bainbridge, N. 2007. Vauvahieronta. WSOY.

Iivanainen, A. & Syvänoja, P. 2008. Hoida ja kirjaa. Hämeenlinna: Kariston kirjapaino Oy.

Ivanoff, P., Risku, A., Kitinoja, H., Vuori, A. & Palo, R. 2001. Hoidatko minua? Porvoo: WSOY.

Kaski, K., Manninen, A. & Pihko, A. 2009. Kehitysvammaisuus. Helsinki: WSOY.

Kaski, K., Manninen, A. & Pihko, A. 2012. Kehitysvammaisuus. Helsinki: Sanoma pro Oy.

Koistinen, P., Ruuskanen, S. & Surakka, T. 2004. Lasten ja nuorten hoitotyön käsikirja. Jyväskylä: Gummerus Kirjapaino Oy.

Koskinen, T., Puirava, A., Salimäki, J., Puirava, P. & Ojala, R. 2012. Lääketietoa ammattilaisille. Helsinki: Sanoma Pro Oy.

Lehtinen, U., Haapala, M. & Dahlström, R. 1993. Aistien avulla oppimaan. Tampere: Tammerpaino Oy.

Leppäluoto, J., Kettunen, R., Rintamäki, H., Vakkuri, O., Vierimaa, H. & Lätti, S. 2007. Anatomia ja fysiologia: rakenteesta toimintaan. WSOY Oppimateriaalit Oy.

Malmivaara A. 2002. Systemoitu kirjallisuuskatsaus- työkalu tutkimusnäytön tavoittamiseen. Duodecim 118(9).

Nurminen, M-L. 2006. Lääkehoidon ABC. 7. uud.p. Helsinki: WSOY Oppimateriaalit Oy.

Nutrician www-sivut 2014. Viitattu 6.2.2014.
<http://nutriciafi.nutricia.fi/tuotevalikoima/letkuravitsemus/mitae-letkuravitsemus-on>

Nuutila, A. 2003. Totaalinen kipu ja kärsimys INCL – lasten ja perheiden kohdalla. Suomen lääkärinlehti 14, 58. Viitattu 9.4.2014

- Paasivaara, L., Suhonen, M. & Nikkilä, J. 2008. Innostavat projektit. Sipoo: Silverprint.
- Pelin, R. 2011. Projektihallinnan käsikirja. 7. uud.p. Keuruu: Otavan Kirjapaino Oy.
- Pihko, H. 2010. Vammaisen lapsen ja hänen perheensä kohtaaminen. Teoksessa lastentaudit. tunnus: lta00081 (012.003). Kustannus Oy duodecim
- Pihlaja, P. & Svärd, P. 1997. Erityiskasvatus varhaislapsuudessa. Porvoo: WSOY.
- Rautava-Nurmi, H., Westergård, A., Henttonen, T., Ojala, M. & Vuorinen, S. 2012. Hoitotyön taidot ja toiminnot. Sanoma Pro Oy.
- Ravitsemussuositus. Ravitsemusneuvottelukunnan www-sivut. 2014. Viitattu 8.2.2014.
- http://www.ravitsemusneuvottelukunta.fi/files/attachments/fi/vrn/ravitsemushoito_net_2.painos.pdf
- Saari, P. 2006. INCL – kansio. Kehitysvammaliitto.
- Salminen, A. 2011. Mikä kirjallisuuskatsaus? Vaasan yliopiston julkaisuja.
- Salonen, T. Molecular and cellular biology of infantile neuronal ceroid lipofuscinosis (INCL). Academic dissertation. Helsinki: University of Helsinki
- Santavuori, M. 1994. Mustat pallot: kertomuksia lapsen sairaudesta. Helsinki: Kirjaneliö.
- Silfverberg, P. 2007. Ideasta projektiksi, projektivetäjän käsikirja. Konsulttitoimisto Planpoint Oy.
- Sillanpää, M., Herrgård, E., Iivanainen, M., Koivikko, M. & Rantala, H. 2004. Lastenneurologia. Jyväskylä: Gummerus Kirjapaino Oy.
- Sulosaari, V., Hahtela, N. 2013. Sairaanhoidaja & lääkehoito. Keuruu: Otavan Kirjapaino Oy.
- Suomen JNCL- perheiden tukiyhdistys ry:n www-sivut. Viitattu 17.2.2014. <http://www.jncl.fi>
- Talvitie, U., Karppi, S. & Mansikkamäki, T. 2006. Fysioterapia. 2. uud.p. Helsinki: Edita Prima Oy.
- Viskari, S. 2002. Tieteellisen kirjoittamisen perusteet. JuvenesPrint: Tampereen yliopistopaino Oy.
- Wartiainen-Suojalehto, I. 2002. Elämänpituisen jäähyväiset: kun lapsi sairastaa INCL – tautia. 3. uud.p. Kehitysvammaliitto.

LIITE 1

18.9.2013

Opinnäytetyön parityöskentelyn lupa-anomus

Teemme opinnäytetyötä ”Hoito-opas Incl lapsen hoitajille”. Työmme tilaaja on Incl-liitto. Suomessa todetaan vuosittain keskimäärin kolme uutta Incl-lasta. Suomessa Incl on pienten lasten yleisin vaikea aivotauti. (Saari, 2006) Incl-tautiin liittyvää tietoa ei ole päivitetty, tämän vuoksi on ajankohtaista päivittää tietoja.

Incl-lapsen vanhemmille on olemassa lehtinen ”Elämänpituiset jäähyväiset: kun lapsi sairastaa Incl-tautia” vuodelta 1998. Aiheesta on myös tehty kaksi opinnäytetyötä ”Incl-tautia sairastavien lasten vanhempien jaksaminen” ja ”Incl-perheiden vuorovaikutuksen tukeminen”. Aikaisempia hoitajille tarkoitettuja oppaita ei siis ole olemassa.

Hoito-oppaan tavoitteena on antaa uusille Incl-lapsen kanssa työskentelevälle hoitajalle informaatiota itse sairaudesta ja sen luonteesta, jokapäiväiseen elämään liittyvät hoitotoimenpiteistä, vanhempien tukemisesta ja lapsen kohtaamiseen liittyvistä asioista.

Päädymme tekemään opinnäytetyömme Incl-lapsen hoidosta, koska aihe on meille molemmille läheinen. Olemme molemmat työskennelleet Incl-lasten kanssa, toinen kehitysvamma-avustajana lapsen kodissa ja toinen palvelukodissa, näin ollen meillä on hieman eri näkökulmat lapsen hoidosta. Kirjallinen materiaali sairaudesta on melko vähäistä, joten oma kokemus hoitotyöstä auttaa meitä kokoamaan hoito-oppaan oleelliset osa-alueet. Olemme myös kokeneet että perehdytys sairauteen liittyvistä erityispiirteistä on ollut melko vähäistä ja tietoa on ollut vaikea löytää. Tämän vuoksi otimme yhteyttä Incl-liittoon ja ehdotimme että voisimme tehdä tiivistetyn oppaan Incl-lapsen hoidosta, jotta tulevilla hoitajilla olisi olemassa tietopaketti hoidon tueksi.

Haemme opinnäytetyöhömmme parityöskentelylupaa koska aihe on laaja, pyrimme kertomaan hoito-oppaassa incl-lapsen hoidosta kokonaisvaltaisesti ja kattavasti. Olemme saaneet myös asiantuntijan ja kahden incl-lapsen vanhemman tarkistamaan työmme sisällön. Opinnäytetyömme on teoreettinen kirjallisuuskatsaus ja tämän lisäksi tuotoksena hoito-opas.

Olemme pitäneet aihe-seminaarin ja opinnäytetyön pitäisi valmistua kevään 2014 aikana.

18.9.2013

AIKATAULU

Alustava suunnittelu

Vilma & Miia n. 30h+30h=60h

(aiheen valinta,

aiheeseen tutustuminen, aineiston keruu

työn hahmottaminen)

Suunnittelu

Vilma & Miia n. 30h+30h=60h

(Työn rajaaminen, aikataulu)

Tiedonhaku

- | | | | |
|------------------------|------------------------------------|---|--------|
| - kehitysvammaisuus | Miia | } | n. 50h |
| - Incl | Miia | | |
| - perinnöllisyys | Miia | | |
| - oireet | Vilma | } | n. 50h |
| - sairauden eteneminen | Vilma | | |
| - vuorovaikutus | Vilma | | |
| - hoito | Vilma ½ & Miia ½ n. 140h+140h=280h | | |

(Lääkehoito, epileptiset kohtaukset,
levottomuus ja kivut, lihasjäykkyys,
univaikkeudet, limaisuus ja oksentelu,
ravinto ja ruuansulatus, iho ja erityy,
hengitys, aistit, liikunta, kuoleva lapsi,
suru, väsyminen..)

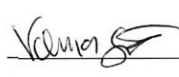

Tekstin työstäminen

Vilma & Miia n. 150h+150h=300h

- johdanto
- teoreettinen tausta
- hoito-oppaan tavoitteet ja tarkoitus

18.9.2013

- hoito-oppaan suunnittelu ja toteutus
- projektin tuotos
- pohdinta


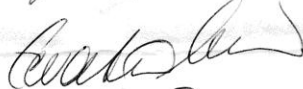
 

Vilma Seppä & Miia Uusiniitty

NHT11KP1A

Satakunnan ammattikorkeakoulu

Ohjaava opettaja Tapio Myllymaa puoltaa parityöskentelylupaa.


19/9-13 
johtaja, Terveystieteiden osasto

LIITE 2



SATAKUNNAN AMMATTIKORKEAKOULU
SATAKUNTA UNIVERSITY OF APPLIED SCIENCES

OP07A

1(2)

SAMK / Sopimus opinnäytetyön tekemisestä

Opinnäytetyön tekijä: Vilma Seppä, Miia Uusiniitty	
Opiskelijanumero: 1100206 1100183	Aloituserhmä: NHT11KP1A
Koulutusohjelma: Hoitotyö	
Opinnäytetyötä ohjaavan opettajan nimi, sähköposti, puhelinnumero ja osoite: Tapio Myllymaa, tapio.myllymaa@samk.fi 0447103737 Maamiehenkatu 10 28500 Pori	
Toimeksiantaja, yhteys henkilön nimi, sähköposti, puhelinnumero ja osoite: Incl-yhdistys Ry, Niina Kujala, niina.kujala@netikka.fi 040 5218 997 Leivontalval 17 A 4 60200 Seinäjoki	
Opinnäytetyön nimi: Hoito-opas Incl-lapsen hoitajalle	
Työn etenemisaikataulu: Suunnitteluseminaari syksyn 2013 aikana. Raportoidaan ja esitetään kevään 2014 aikana.	
Tarkempi selvitys on sopimuksen liitteenä olevassa hyväksytyssä tutkimus-/projektisuunnitelmassa.	
Tätä sopimusta koskevat erimielisyydet pyritään ratkaisemaan ensisijaisesti neuvottelemalla osapuolten kesken. Mikäli asiasta ei päästä sopimukseen, erimielisyydet ratkaistaan Satakunnan käräjäoikeudessa. Tätä sopimusta on laadittu 3 kappaletta, yksi kullekin osapuolelle.	
Olemme lukeneet sopimusehdot (sivu 2) ja hyväksymme ne.	
Päiväys: 7.9.2013	
Toimeksiantajan edustajan allekirjoitus, nimike ja nimen selvennys: <i>Niina Kujala</i> Niina Kujala, puheenjohtaja Suomen incl-yhd.ry	
Osaamisalueen johtajan allekirjoitus ja nimen selvennys: <i>Elina Seppä</i> <i>Elina Seppä</i>	
Opinnäytetyön tekijän allekirjoitus: <i>Vilma Seppä</i> Vilma Seppä <i>Miia Uusiniitty</i> Miia Uusiniitty	

LIITE 3

HOITO-OPAS INCL-LAPSEN
HOITAJILLE

2014

SISÄLLYSLUETTELO

INCL	3
Oireet ja sairauden eteneminen	3
Työntekijän haasteet ja jaksaminen	4
Hoito	5
Lääkehoito.....	5
Epileptiset kohtaukset	6
Ravinto ja ruuansulatus	7
Ihon hoito	8
Suuhygieniä	8
Limaisuus ja oksentelu	9
Liikunta ja fysioterapia	9
Aistit	10
Lähteet	11

INCL

Infantiili neuronaali seroidilipofuskiinosis eli INCL on varhaislapsuuden etenevä keskushermostotauti. INCL on maamme yleisin pienten lasten vaikea aivotauti, mutta tauti on silti erittäin harvinainen. INCL on tauti, joka johtaa lapsen vaikeaan kehitysvammaan sekä hyvin varhaiseen kuolemaan. INCL – lapsen keskimääräinen elämänsäkaaren pituus on 9-11 vuotta.

INCL – lapsi syntyy aivan kuin muutkin lapset, oppii konttaamaan, kiipeää pystyyn sekä ojentaa kättään. Osa näistä lapsista ottaa ensi askelet, mutta kadottavat taitonsa. Taudin puhjettua taantuminen on raju, liikkumiskyky häviää, hymy vaimenee, kädet eivät enää tavoittele esineitä ja kasvu hidastuu.

Oireet ja sairauden eteneminen

INCL – tautiin sairastuvien lasten varhaiskehitys on normaali ensimmäisen vuoden aikana, joissakin tapauksissa se voi kestää pidempäänkin. Useimpien INCL – tautiin sairastuneiden lasten liikunnallinen ja henkinen kehitys alkavat hidastua 6-12 kuukauden iässä. Aivan alkuvaiheessa hidastumista on mahdotonta havaita. 12- 18 kuukauden iässä ilmenevät sairauden selvimmät oireet.

INCL – lapsi on liikunnallisesti ja henkisesti jäljessä ikäistensä kehitystä. INCL- lapsen tasapaino on normaalia huonompi, lihaksisto on velto eikä hän kykene havaitsemaan pieniä, noin 1 cm, kokoisia esineitä. Vartaloon nähden pään ympärys on liian pieni.

18- 22 kuukauden iässä monilla lapsilla esiintyy niin sanottuja kutomista-pesemistä muistuttavia pakkoliikkeitä käsissä sekä joskus käsivarren pronatio-supinaatio liikesarjoja. Yleistä INCL- taudissa on raajojen ja vartalon pakkoliikehdintä sekä lihasnykäykset.

Epileptisiä kohtauksia alkaa esiintyä keskimäärin 2,8 vuoden iässä. Useimmiten epileptisiakohtaukset ovat lyhyitä, muutamasta kymmenestä sekunnista pariin minuuttiin.

Epilepsia-kohtauksille tunnusomaista on pään ja silmien kääntyminen sivulle, osan raajoista ojentuminen suoraksi, mahdollisten nykäyksien esiintyminen, kasvojen värin vaihtuminen sekä mahdollisia ääntelyjä. Ääntelyllä voidaan tarkoittaa mm. itkua tai naurua.

Kuviossa 1 on kuvattu INCL- taudin kulku ikävuosina.



Kuvio 1. INCL- taudin kulku (Sillanpää, Hergård, Iivanainen, Koivikko & Rantala 2004, 340)

INCL on vaikea ja armoton sairaus, joka johtaa lapsen varhaiseen kuolemaan. Täyspainoisella hoidolla, fysioterapialla ja oikeanlaisella lääkityksellä voidaan ainoastaan helpottaa lapsen oloa. Kuolema on väistämätön, pitkät jäähyväiset, luopuminen ja surutyö ovat osa arkea. Etenevään sairauteen liittyvä tietoisuus ja pelko lapsen kuolemasta moninkertaistaa koko perheen, sekä kaikkien läheisten henkilöiden henkisen taakan.

Työntekijän haasteet ja jaksaminen

Työntekijöiden on pyrittävä siihen että kukin kehitysvammainen henkilö ja hänen vanhempansa saavat kaiken tarpeellisen avun ja että yhteistyö perheen kanssa olisi mahdollisimman hyvää.

Kaikkien vammaisten kanssa työskentelevien tulisi pohtia ja tiedostaa minkälaisia mielikuvia sana ”vammainen” hänessä aiheuttaa. Käsite ”vammainen” aiheuttaa monenlaisia tunteita. Vammaisuutta ei kukaan ole toivonut itselleen tai läheisilleen. Vanhemmille lapsen elämää uhkaava sairaus tai vamma merkitsee suurta uhkaa ja hätää. Tiedostamattomat asenteet voivat koitua asiallisen toiminnan esteeksi, varsinkin jos lapsi tai perhe ei ole entuudestaan tuttu työntekijälle.

Tavoitteet työlle tulisi laatia hoitotyöstä itsestään, kuten asiakkaan turvallisuudesta, tyytyväisyydestä, hyvinvoinnista ja muihin elämänlaatuun liittyvistä asioista.

Kuolevan lapsen hoitaminen on aina raskasta, mutta se on myös haastavaa ja antoisaa. Työntekijä voi saada itselleen arvokasta elämäkokemusta, joka auttaa selviytymään myös omista kriiseistä. Kun uskaltaa olla aidosti oma itsensä ja toimia omalla persoonallisella tavallaan perheen kanssa, voi parhaiten auttaa kuolevaa lasta ja perhettä. Työntekijän tasapainoinen yksityiselämä harrastuksineen ja ihmissuhteineen mahdollistaa perheen tukemisen.

Hoito

Lääkehoito

Nykypäivänä INCL – lapsen lääkehoitoa on kehitetty jo sen verran, että kaikkien lasten kohdalla esimerkiksi kivun hoito on saatu hallintaan. INCL – tautia sairastavien lasten lääkityksessä saattaa olla suuriakin eroja lääkevalikoimassa sekä ennen kaikkea lääkkeiden määrissä. Jokaisen kohdalla lääkkeet valitaan yksilöllisesti, koska toiselle hyväksi todettu lääke ei välttämättä ole paras mahdollinen valinta jonkun toisen kohdalla.

INCL – lapsille on tyypillistä kova vatsa eikä säännöllinen ulostaminen onnistu ilman apuneuvoja. Vatsan toimintaa voidaan edesauttaa myös ilman lääkkeitä. Ravin-

toon on hyvä lisätä mahdollisuuksien mukaan kuituja ja nestettä riittävästi. Liikunta on toinen vaihtoehto, joka saattaa edesauttaa vatsan toimintaa. Liikunta voi joskus olla niin tehokasta, että se aktivoi suolen toimintaa. Letkuravinto saattaa olla yksi ummetuksen aiheuttajista. Letkuravinto imeytyy niin hyvin, ettei jätettä juurikaan jää ja ulostaminen on tästä syystä vaikeaa.

Liikuntakyvyttömän potilaan kohdalla passiivinen vatsaontelon painetta lisäävä liikunta voi edistää suolen toimintaa. Jollei ummetus helpota sen hoidossa ensisijaisesti käytettävien keinojen avulla, kuten kuitupitoisen ruoan, riittävän nesteiden nauttimisen ja liikunnan avulla, on aiheellista käyttää ulostuslääkkeitä.

Epileptiset kohtaukset

INCL -lapsella epilepsia puhkeaa yleensä noin 2,5-vuotiaana, mutta epileptinen kohtaus saattaa myös olla taudin ensimmäinen oire. Yleensä epilepsiakohtaukset ovat lyhyitä, kohtauksen kesto on muutamasta sekunnista kahteen minuuttiin. Kohtauksessa silmät ja pää kääntyvät sivulle, lieviä nykäyksiä voi esiintyä, raajat ojentuvat, kasvoissa saattaa esiintyä väri vaihdoksia ja lapsi voi äännellä itkien tai nauraen. Kohtauksien määrä vaihtelee, niitä voi esiintyä muutamia kertoja päivässä tai viikossa. Isommat tajuttomuus-kouristelukohtaukset ovat harvinaisempia, niitä esiintyy yleensä muutamia kertoja vuodessa. Epilepsiakohtauksissa on kuitenkin paljon yksilöllisiä eroja.

Perushoidon ja turvallisuuden huomioiminen on tärkeää myös epilepsiaan liittyen. Riittävä ravitsemus, vaatetus, puhtaus, seuranpito, mukava sänky sekä istuminen ja viriketoiminta ovat tärkeitä. Esimerkiksi aliravitsemus altistaa epilepsiakohtausten syntymiselle.

Suurin osa epilepsiakohtauksista menee ohi itsestään 1-4 minuutissa, jolloin erityistoimia ei tarvita. Kohtauksen hoidossa rauhallinen suhtautuminen tilanteeseen on tärkeää. Lapsi käännetään kylkiasentoon ja varmistetaan, ettei hän vahingoita itseään, kouristuksia ei kuitenkaan pidä yrittää estää. Kiristävät vaatteet avataan ja arvioidaan

kohtauksen kesto. Suuhun ei saa laittaa mitään. Kohtauksen jälkiunta ei kannata häiritä.

Ravinto ja ruuansulatus

Ravitseminen on olennainen osa neurologisesti vammaisen lapsen hoitoa. Hyvän ravitsemuksen on todettu parantavan yleistä terveydentilaa, edistävän painehaavojen paranemista, lisäävän kasvua, parantavan ääreisverenkiertoa, vähentävän ärtyisyyttä ja spastisuutta ja parantavan ruokatorven refluksitautia sekä parantavan niin lapsen kuin hoitajankin elämänlaatua.

Mikäli nieleminen on turvallista, ravinnonsaanti suun kautta tulisi saada mahdollisimman hyväksi. Vammaisella lapsella syöminen voi olla hyvin hankalaa. Lapsella voi olla vaikeuksia imemisessä tai hän saattaa pulauttaa kaiken syömänsä ruuan. Lapsen suu voi aueta huonosti ja pureminen voi olla haastavaa. Ruokailutilanne voi olla vaikea myös lapsen jäykkyyden eli spastisuuden tai velttouden vuoksi. Asennolla on tärkeä merkitys ruokailun onnistumisessa. Toimintaterapeutti auttaa löytämään sopivan tuolin ja ruokailuvälineiden löytymisessä. Oikeanlainen ruokailutilanne ja syömistekniikka sekä ruuan koostumus on tärkeä huomioida. Ruokailuvälineiden koko ja erityismuotoilu valitaan tarpeiden mukaan esimerkiksi lusikan pesä voi olla matala jotta sen saa mahtumaan suuhun. Myös esimerkiksi juoman imeminen pillillä voi auttaa ja mukiin tulisi olla sellainen, ettei päättä tarvitse kallistaa mukin tyhjentämiseksi. Monivammaista lasta syötettäessä tuolilla on suuri merkitys, mahdollisimman aktiivinen asento auttaa ruokailuun osallistumisessa.

Jos lapsella on aspiraatoriski, suun liikkeiden toimintahäiriöitä tai pelkkä syöminen ei riitä pitämään ravitsemustilaa hyvänä on siirryttävä letkuruokintaan. Pitkäaikaisessa ravitsemushoidossa mahalaukkuavanteen teko on hyvä vaihtoehto.

Letkuravitsemuksella pyritään lisäämään tai turvaamaan ravinnon saantia, mikäli suun kautta saatava ravinto on riittämätöntä. Letkuravitsemusta voidaan käyttää potilaille joilla on toimiva tai osittain toimiva ruuansulatuskanava ja jotka eivät voi tai saa syötyä tavallista ruokaa niin että he kykenisivät täyttämään ravinnontarpeensa.

Ihon hoito

INCL – lapsille on tyypillistä heikko ääreisverenkierto, raajat tuntuvat kylmiltä ja sinertävät. Heikosta ääreisverenkierrasta huolimatta INCL- lapset hikoilevat vartaloltaan runsaasti ja hien haju voi olla erittäin pistävä. Tämä on tyypillistä ja kylvetyksien ja pesun lisääntynyt tarve tulee huomioida, jotta iho ei rikkoontuisi hien vaikutuksesta.

Pesutilanteeseen kannattaa varata hyvin aikaa, sillä usein INCL -lapset nauttivat pesuhetkistä. Hyvät apuvälineet helpottavat huomattavasti pesuja. Saunominen on monelle rentouttava hetki, saunottaessa lasta tulee huomioida hänen lämmönsietokykynsä. Pesuissa erityisesti taiveisiin kannattaa kiinnittää huomiota ja pesun jälkeinen huolellinen kuivaus ja rasvaus ovat tärkeitä, jotta iho pysyy hyvässä kunnossa.

Mikäli lapsella on gastrostooma, tulee sen ympärys pestä päivittäin miedolla saippualla, huuhdella ja kuivata hyvin. Avanteen juuri puhdistetaan sidetaidoilla. Mikäli avanne on erittänyt sen voi putsata myös pumpulitikun avulla, puhdistettu alue tulee kuivata hyvin. Puhdistuksen yhteydessä gastrostomialetkua tai syöttönappia tulee pyöritellä niin, ettei se jää avanteen reunoihin kiinni.

Gastrostomialetkun tai napin kanssa voi käydä suihkussa, kylvyssä ja saunassa, mutta ennen pesua on hyvä tarkistaa että letkun tai napin korkki on suljettu tiiviisti kiinni. Mahalaukkuavannetta ei saa peittää laastarilla tai sidoksella, koska ne voivat hautoa ihoa ja aiheuttaa iho-ongelmia.

Suuhygieniä

Suun hygieniasta tulee huolehtia. Syljeneritys vähenee letkuruokinnassa ja tämän vuoksi hampaiden reikiintymisen riski kasvaa ja suun limakalvot kuivuvat helposti ja suu karstoittuu helposti. Hampaat ja kieli tulee harjata aamulla ja illalla. Suun hy-

gieniaa voi tehostaa antiseptisen suuveden avulla. Suuta voi kostuttaa vedellä tai keinosyljellä.

Limaisuus ja oksentelu

Limaisuus on INCL -taudin tyypillinen ominaisuus, joka lisääntyy taudin edetessä. Limaisuus ei siis välttämättä liity infektioihin. Aluksi lima on lähinnä kuolaisuutta, mutta vähitellen se muodostuu limaisuudeksi. Aika-ajoin limaisuus voi kuitenkin vähentyä. Lääkkeet saattavat lisätä limaisuutta ja jokaisen lapsen kohdalla tulee erikseen harkita lääkkeen tuoman limaisuuden haitta.

Fysioterapialla on suuri merkitys limaisuuden helpottamiseksi ja sen poistamiseen hengitysteistä. Fysioterapeutti voi antaa kotihoitoneuvoja limaisuuden helpottamiseen. Imulaitteen käyttöä kannattaa opetella jo varhaisessa vaiheessa, sillä se voi kotioloissakin olla jokapäiväisiin rutiineihin kuuluva toimenpide.

Oksentelu on myös INCL -taudin tyypillinen oire, se voi olla joko kausittaista tai jatkuva haitta. Mikäli lapsi oksentelee runsaasti, ruoka tulee tiputtaa hitaasti eikä ravitus suun kautta onnistu lainkaan. Oksentelua voidaan helpottaa lääkityksellä, mutta käytäntö opettaa tässäkin enemmän. Oksentelevaa lasta ei pidä syöttää liian täyteen, joinakin päivinä lapsi saattaa kuitenkin sietää ruokaa paremmin kuin toisina päivinä. Oksentelevan lapsen kohdalla tulee huolehtia riittävästä nesteensaannista. Letkuravintoon siirtyminen hyvissä ajoin auttaa ongelmissa.

Liikunta ja fysioterapia

INCL – lapsen kohdalla fysioterapia aloitetaan yleensä heti, kun lapsen liikunnallisen kehityksen viivästyminen on havaittavissa. Tässä tapauksessa liikunnalla ja fysioterapialla pyritään säilyttämään lapsella mahdollisimman pitkään kyky olla päivittäin pystyasennossa ja kuormittaa vartalonsa paino alaraajoihin. Pystyasennolla on useita edesauttavia tekijöitä, kuten se auttaa suolen normaalia toimintaa ja estää selkäran-

gan, rintakehän ja alaraajojen nivelten virheasentojen kehittymistä. Virheasennot ovat yksi suurimmista kivun aiheuttajista INCL – lapsilla.

Lasta, jolla on spastisuutta tai huono lihasten hallinta, voidaan rentouttaa apuvälineiden avulla. Erityisvalmisteisessa tuolissa vartalon ja pään sivutuet tukevat vartaloa, oikealle korkeudelle säädetyt jalkatuet parantavat asentoa ja haaratappi estää tuolista pois liukumisen ja jalkojen ristiin menon.

Vatsan alueen hieronnalla voidaan ehkäistä ummetusta ja helpottaa lapsen oloa. Vatsaa kannattaa hieroa aikaisintaan tunnin kuluttua ruokinnasta. Hierottaessa lapsi voi olla puettuna, mutta lapsen ollessa alasti hieronta tehoaa parhaiten.

Aistit

Aistien välittämiä kokemuksia voi pitää hyvinkin itsestään selvänä asiana, mutta vaikeimmin kehitysvammaiselle maailma ei näyttäydy samalla tavalla. Keskushermoston toiminnalliset häiriöt tai aistielinten puutteet voivat aiheuttaa sen, että aistimuksia ei synny tai niiden merkitystä ei kykene ymmärtämään. Aistimukset voi jäädä myös hyvin pieniksi tai yksipuolisiksi, sillä vaikeimmin kehitysvammainen ihminen ei välttämättä itse pysty hakeutumaan tilanteisiin, jossa aistiminen olisi mahdollista.

Kehitysvammaista hoidettaessa olisi hyvä löytää sellainen aistikanava, jonka avulla hän kykenee aistimaan ympäröivää maailmaa. Uusia aistielämyksiä luotaessa on hyvä muistaa kiireettömyys, etenemisen tulee tapahtua vaikeimmin kehitysvammaisen tahdissa. Mukavat yhteiset kokemukset kannustavat kehittämään vuorovaikutusta.

Lähteet

Arvio, M., Hassinen, M. & Heiskala, H. 2007. Epilepsia & kehitysvamma. Epilepsialiitto.

Heath, A. & Bainbridge, N. 2007. Vauvahieronta. WSOY.

Koistinen, P., Ruuskanen, S. & Surakka, T. 2004. Lasten ja nuorten hoitotyön käsikirja. Jyväskylä: Gummerus Kirjapaino Oy.

Iivanainen, A. & Syvänoja, P. 2008. Hoida ja kirjaa. Hämeenlinna: Kariston kirjapaino Oy.

Ivanoff, P., Risku, A., Kitinoja, H., Vuori, A. & Palo, R. 2001. Hoidatko minua? Porvoo: WSOY.

Nutrician www-sivut 2014. Viitattu 6.2.2014.
<http://nutriciafi.nutricia.fi/tuotevalikoima/letkuravitsemus/mitae-letkuravitsemus-on>

Pihko, H. 2010. Vammaisen lapsen ja hänen perheensä kohtaaminen. Teoksessa lastentaudit. tunnus: lta00081 (012.003). Kustannus Oy duodecim

Santavuori, M. 1994. Mustat pallot. Helsinki, kirjaneliö.

Sillanpää, M., Herrgård, E., Iivanainen, M., Koivikko, M. & Rantala, H. 2004. Lastenneurologia. Jyväskylä: Gummerus Kirjapaino Oy.

Sulosaari, V. & Hahtela, N. 2013. Sairaanhoitaja & lääkehoito. Keuruu: Otavan Kirjapaino Oy.

Suomen JNCL- perheiden tukiyhdistys ry:n www-sivut. Viitattu 17.2.2014.
<http://www.jncl.fi>

Wartiainen-Suojalehto, I. 2002. Elämänpituisen jäähyväiset: kun lapsi sairastaa INCL – tautia. 3. uud.p. Kehitysvammaliitto.